

Université de Montréal

**Rôle des contractures lors de la marche des enfants atteints de
dystrophie musculaire de Duchenne**

par

Nathaly Gaudreault

École de réadaptation

Faculté de médecine

Thèse présentée à la Faculté des études supérieures
en vue de l'obtention du grade de Philosophiae Doctor (Ph.D.)
en Sciences Biomédicales (option réadaptation)

Mai, 2007

©Nathaly Gaudreault, 2007



W
4
U58
2007
V.150

AVIS

L'auteur a autorisé l'Université de Montréal à reproduire et diffuser, en totalité ou en partie, par quelque moyen que ce soit et sur quelque support que ce soit, et exclusivement à des fins non lucratives d'enseignement et de recherche, des copies de ce mémoire ou de cette thèse.

L'auteur et les coauteurs le cas échéant conservent la propriété du droit d'auteur et des droits moraux qui protègent ce document. Ni la thèse ou le mémoire, ni des extraits substantiels de ce document, ne doivent être imprimés ou autrement reproduits sans l'autorisation de l'auteur.

Afin de se conformer à la Loi canadienne sur la protection des renseignements personnels, quelques formulaires secondaires, coordonnées ou signatures intégrées au texte ont pu être enlevés de ce document. Bien que cela ait pu affecter la pagination, il n'y a aucun contenu manquant.

NOTICE

The author of this thesis or dissertation has granted a nonexclusive license allowing Université de Montréal to reproduce and publish the document, in part or in whole, and in any format, solely for noncommercial educational and research purposes.

The author and co-authors if applicable retain copyright ownership and moral rights in this document. Neither the whole thesis or dissertation, nor substantial extracts from it, may be printed or otherwise reproduced without the author's permission.

In compliance with the Canadian Privacy Act some supporting forms, contact information or signatures may have been removed from the document. While this may affect the document page count, it does not represent any loss of content from the document.

Université de Montréal
Faculté des études supérieures

Cette thèse intitulée :

Rôle des contractures lors de la marche des enfants atteints de dystrophie musculaire de
Duchenne

présentée par :
Nathaly Gaudreault

a été évaluée par un jury composé des personnes suivantes :

Dre Debbie Feldman, président-rapporteur
Dr Denis Gravel, directeur de recherche
Dre Sylvie Nadeau, co-directeur
Dr Hubert Labelle, membre interne du jury
Dre Brenda Brouwer, examinateur externe
Dr Paul Allard, représentant du doyen de la FES

Résumé

La dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) est caractérisée par un affaiblissement progressif des muscles et l'apparition de contractures. Ce sont les deux facteurs principaux qui conduisent à la perte de la capacité de marcher chez les enfants atteints de cette maladie. Toutefois, le rôle de ces facteurs lors de la marche n'est pas établi précisément. L'objectif général de la thèse était de quantifier les moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville et de déterminer leur contribution aux moments nets de flexion produits lors de la marche chez des enfants atteints de DMD. L'hypothèse générale stipulait qu'en raison de la présence de contractures en flexion à la hanche et à la cheville, les moments passifs en flexion seraient plus élevés chez les enfants atteints de DMD que chez des enfants en santé. Aussi, la contribution des moments passifs aux moments nets de flexion produits lors de la marche serait plus importante chez les enfants dystrophiques.

Onze enfants atteints de DMD et quatorze enfants en santé ayant les mêmes caractéristiques anthropométriques ont participé à l'étude. Les procédures expérimentales ont été conduites au laboratoire de pathokinésiologie de l'Institut de réadaptation de Montréal. La marche des enfants ainsi que les moments de forces passives de flexion à la hanche et à la cheville ont été évalués, lors d'une même session expérimentale, à l'aide d'un système d'analyse de mouvement combiné à des plateformes de forces.

Le premier objectif de la thèse était de comparer les profils de marche des enfants atteints de DMD à ceux d'enfants en santé afin de déterminer si les changements observés étaient dus à l'effet de la maladie ou à celui de la vitesse de marche, qui est moindre chez les enfants dystrophiques. Les résultats ont indiqué que les enfants atteints de DMD avaient une enjambée plus courte, une amplitude en extension réduite à la hanche et des moments nets en extension à la hanche, au genou et à la cheville inférieurs à ceux des enfants en santé. L'analyse des centres de pression et des forces de réaction du sol a permis d'expliquer certaines différences, dont l'intensité des moments et

l'inversion de ceux-ci, chez certains enfants dystrophiques. Des différences ont aussi été observées dans les profils de puissances musculaires et dans le déroulement temporel de certaines variables de la marche. Ces changements n'étaient pas attribuables à l'effet de la vitesse de marche, mais à la faiblesse musculaire provoquée par la maladie. Le deuxième objectif de l'étude visait à mesurer les moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville et de déterminer si, en raison de la présence de contractures, ces moments de force étaient plus élevés chez les enfants atteints de DMD. Étant donné que les enfants dystrophiques n'étaient pas contracturés à la hanche, les résultats n'ont pas montré de différence entre les deux groupes d'enfants dans les valeurs de moments passifs de flexion. À la cheville, la présence de contractures en flexion plantaire chez les enfants atteints de DMD est reflétée par un coefficient de rigidité qui était plus élevé chez ces enfants. Le troisième objectif était d'estimer la contribution des moments passifs aux moments nets de flexion produits à la hanche et à la cheville lors de la marche. À la hanche, les résultats ont révélé un apport important des moments passifs aux moments nets de flexion chez les deux groupes d'enfants. Par contre à la cheville, une contribution plus élevée des moments passifs de flexion plantaire a été observée chez les enfants atteints de DMD à la fin de la phase d'appui.

Les résultats de cette thèse confirment que certains changements observés chez les enfants dystrophiques lors de la marche sont attribuables aux déficiences associées à la maladie, soit la faiblesse et les contractures en flexion plantaire. Par ailleurs, la raideur à la hanche n'est pas aussi importante que prévu chez les enfants dystrophiques évalués. Les résultats de nos travaux suggèrent que dans les premiers stades d'évolution de la maladie, les moments de forces passives, associés ou non à la présence de contractures, ne nuisent pas à la marche des enfants dystrophiques.

Mots-clés : Dystrophie musculaire de Duchenne, faiblesse, contracture, marche, cinématique, cinétique

Summary

Muscle weakness and joint contractures are the major impairments that affect the locomotor system of children with Duchenne muscular dystrophy (DMD). These impairments contribute to the loss of autonomous ambulatory capacity in these children. However, the interaction between muscle weakness and contractures during gait is not clearly understood. We believe that in the early stages of the disease, passive moments produced by joint contractures could potentially compensate for muscle weakness, and therefore be beneficial to the gait of these children. The main objective of this study was to quantify the contractures experimentally and subsequently, estimate their mechanical contribution to the net moment production during the gait of children with DMD.

A group of eleven children with DMD and fourteen healthy children were evaluated at the pathokinesiology laboratory located at the Montreal Rehabilitation Institute. Kinematic and kinetic variables were measured with a 3D motion analysis system combined with force plates. The experimentation was conducted on the same day and under the same experimental conditions during the gait and during the dynamometric passive flexion moments assessments.

The first objective was to compare the gait patterns of DMD children to those of the control children while considering the effect of gait velocity. The results revealed differences in some gait parameters regardless of the gait velocity comparison: the DMD children had a shorter step length, decreased hip extension angle and lower hip, knee and ankle extension moments. The lower moments observed were explained by force plate and center of pressure data analyses. These results suggest that most of the modifications observed in the DMD children's gait pattern are not related to the effect of gait velocity but appear to be disease-specific. The second objective was to quantify passive flexion moments that may be associated with the presence of hip and ankle flexion contractures. The results demonstrated that since the DMD children did not have contractures at the hip, no significant group differences in hip flexion passive moment were observed. At the ankle

the presence of plantar flexion contractures in children with DMD was reflected by a higher rigidity coefficient value. The third objective was to estimate the contribution of the passive moment to the net flexion moment produced at the hip and ankle joints during gait. The results indicated that the contribution of the hip passive moment to the net flexion moment is worth noting in both groups of children. At the ankle, the contribution of the passive moment to the net plantar flexion moment was higher for DMD children at the end of the stance phase of the gait cycle.

In general, the results confirmed that DMD children evaluated in this study show gait adaptations that are associated with the effects of the disease. In addition, these results support that the passive moments, whether associated with the presence of contractures or not, can assist DMD children with gait in the early stages of the disease evolution.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy, weakness, contracture, gait, kinematics, kinetics

Table des matières

Résumé.....	iii
Summary.....	v
Table des matières.....	vii
Liste des tableaux	xiv
Liste des figures	xv
Liste des abréviations.....	xx
Dédicace.....	xxi
Remerciements	xxii
Chapitre 1 : Introduction	1
Chapitre 2 : Recension des écrits scientifiques	3
2.1. Premier article: Motor function in Duchenne muscular dystrophy children: A review of the literature	4
2.1.1. Abstract	5
2.1.2. Introduction.....	6
2.1.2.1. Overview of the pathophysiological processes.....	6
2.1.2.2. Physical clinical status	7
2.1.3. Muscle weakness in DMD children	8
2.1.3.1. Muscle weakness and its assessment	8
2.1.3.2. Strength profile of DMD children	11
2.1.4. Contracture in DMD children.....	16
2.1.4.1. Definition and measurements of contractures	16

2.1.4.2. Contractures in DMD children	22
2.1.5. Functional performance, muscle weakness and joint contracture in DMD children.....	23
2.1.5.1. Evaluation of functional performance	23
2.1.5.2. DMD children functional performance profile.....	24
2.1.6. Gait performance in DMD children.....	27
2.1.6.1. Spatio-temporal parameters.....	27
2.1.6.2. Kinematics and kinetics of gait in DMD children.....	28
2.1.7. Conclusion.....	32
2.1.8. References	34
2.2. Les avenues thérapeutiques proposées et explorées pour traiter les enfants atteints de DMD	43
2.2.1. Les traitements proposés en réadaptation	43
2.2.1.1. Les programmes d'activité physique	43
2.2.1.2. Les exercices de renforcement	43
2.2.1.3. La stimulation électrique	44
2.2.1.4. Les exercices d'étirement	44
2.2.1.5. Les orthèses de correction et de stabilisation.....	45
2.2.2. Les traitements chirurgicaux.....	45
2.2.3. Les traitements pharmacologiques	46
2.2.3.1. La production de dystrophine.....	46
2.2.3.2. Les inhibiteurs de la réponse inflammatoire	47
2.2.4. Les thérapies géniques.....	48

2.2.5. Le transfert de myoblastes.....	49
2.3. Modèle théorique reliant les contractures à la performance de la marche des enfants atteints de DMD	50
2.3.1. Rôle des contractures en flexion plantaire et en flexion de la hanche lors de sous tâches de la marche.....	53
2.3.1.1. Contribution des contractures en flexion plantaire dans le contrôle de l'effondrement du corps.....	53
2.3.1.2. Contribution des contractures en flexion de la hanche sur le maintien de l'équilibre du tronc.....	54
2.4. Objectifs et hypothèses de la thèse	55
2.4.1. Objectif général et hypothèse générale de la thèse	55
2.4.2. Objectifs spécifiques de la thèse.....	55
Chapitre 3 : Méthodologie	57
3.1. Deuxième article: Evaluation of joint stiffness component in the gait of children with Duchenne dystrophy.....	58
3.1.1. Abstract	59
3.1.2. Introduction.....	60
3.1.3. Materials and methods	62
3.1.4. Results	69
3.1.5. Discussion	75
3.1.6. References	78
3.2. Section complémentaire à la méthodologie	81
3.2.1. Devis expérimentaux utilisés dans les études de la thèse.....	81

3.2.2. Participants, critères d'inclusions et procédure de recrutement.....	81
3.2.3. La mesure des variables à l'étude dans la thèse	82
3.2.3.1. Les variables cliniques.....	82
3.2.3.2. Les variables de la marche	83
3.2.3.3. Les variables de moments passifs de flexion à la cheville et à la hanche.	84
3.2.3.4. Les variables de contribution du moment passif de flexion.....	85
3.2.4. Analyses statistiques des données	85
3.2.4.1. Analyses statistiques utilisées pour répondre au premier objectif de la thèse.....	85
3.2.4.2. Analyses statistiques utilisées pour répondre au deuxième et au troisième objectif de la thèse	86
Chapitre 4: Résultats.....	87
4.1. Troisième article: Gait parameter comparison of Duchenne muscular dystrophy children to control subjects walking at natural and slow velocities	87
4.1.1. Avant-propos	88
4.1.2. Abstract	89
4.1.3. Introduction.....	90
4.1.4. Methods.....	91
4.1.4.1. Participants	91
4.1.4.2. Gait analysis	92
4.1.4.3. Statistical analysis.....	94
4.1.5. Results	94
4.1.6. Discussion	101

4.1.6.1. Study limitations.....	103
4.1.7. Conclusion.....	104
4.1.8. Reference.....	105
4.2. Quatrième article: Contribution of hip joint passive moments to the gait of Duchenne muscular dystrophy children	107
4.2.1. Avant-propos	108
4.2.2. Abstract	109
4.2.3. Introduction.....	110
4.2.4. Methods.....	111
4.2.4.1. Clinical assessment	111
4.2.4.2. Gait assessment	111
4.2.4.3 Hip passive flexion moments assessment.....	112
4.2.4.4. Estimation of hip passive flexion moment contribution	113
4.2.4.5. Statistical analysis.....	114
4.2.5. Results	114
4.2.6. Discussion	118
4.2.7. References	121
4.3. Cinquième article: Mechanical contribution of ankle plantar flexion passive moments during the gait of Duchenne muscular dystrophy children.....	123
4.3.1. Avant-propos	124
4.3.2. Abstract	125
4.3.3. Introduction.....	126
4.3.4. Methods.....	128

4.3.4.1. Subjects.....	128
4.3.4.2. Clinical assessment	128
4.3.4.3. Gait assessment	129
4.3.4.4. Dynamometric assessment of passive plantar flexion moments.....	130
4.3.4.5. Passive moment contribution calculation	132
4.3.4.6. Statistical analysis.....	133
4.3.5. Results	134
4.3.5.1. Clinical variables	134
4.3.5.2. Passive plantar flexion moments variables.....	134
4.3.5.3. Gait parameters and passive moment contribution	136
4.3.6. Discussion	139
4.3.7. Conclusion.....	140
4.3.8. Références	142
4.4. Résultats complémentaires	145
4.4.1. Analyses des données enregistrées sur les des plateformes de forces lors de la marche	145
4.4.1.1. Composante verticale de la force de réaction du sol.....	145
4.4.1.2. Composante antéro-postérieure de la force de réaction du sol	147
4.4.1.3. Composante médio-latérale de la force de réaction du sol.....	147
4.4.1.4. Résultante totale des forces de réaction du sol.....	148
4.4.1.5. Orientation antéro-postérieure du vecteur résultant de la force de réaction du sol.....	148
4.4.1.6. Situation du centre de pression.....	149

4.4.2. Résultats de l'analyse de fidélité de l'évaluation dynamométrique des variables de moments passifs de flexion plantaire à la cheville.....	151
Chapitre 5 : Discussion	153
5.1. Les effets de la vitesse de marche sur les paramètres cinématiques et cinétiques des enfants DMD.....	154
5.1.1. Les variables spatio-temporelles.....	154
5.1.2. Les variables cinématiques et cinétiques.....	155
5.2. Comparaison des moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville entre les deux groupes d'enfants	160
5.2.1. Moments passifs de flexion à la hanche	161
5.2.2. Moments passifs de flexion à la cheville	162
5.3. La contribution des moments passifs de flexion lors de la marche.....	164
5.4. Implication des résultats sur la pratique clinique.....	167
5.5. Les limites de l'étude	169
5.6. Les avenues de recherche proposées en réadaptation	170
Conclusion	171
Bibliographie	173
Annexe 1: Courbes cinématiques et cinétiques individuelles.....	
Annexe 2 : Certificat d'éthique.....	
Annexe 3: Formulaire de consentement	
Annexe 4 : Déclaration des coauteurs.....	
Annexe 5 : Preuve de soumission et d'acceptation pour publication d'articles.....	
Annexe 6: Permissions pour l'insertion d'articles publiés dans la thèse.....	

Liste des tableaux

Table 1 : Subjects characteristics and selected variables values.....	71
Table 2 : Clinical characteristics of children with DMD.....	95
Table 3 : Time-distance variables of DMD and control children.	96
Table 4 : Selected clinical, dynamometric and gait variable values.....	116
Table 5 : Passive moment variable values for each group (Mean \pm SD).....	136
Tableau 6 : Indices de fidélité pour les 4 variables de moments passifs de flexion plantaire à la cheville	152

Liste des figures

- Figure 1: Mean knee extensor strength scores in 45 healthy boys and 43 boys with DMD. Ordinate represents combined scores in pounds from left and right sides. (Reprinted and adapted from *Arch Phys Med Rehabil*, 48, Fowler WM, Jr., Gardner GW. *Quantitative strength measurements in muscular dystrophy*. pp. 629-64, © 1967, with permission from The American Congress of Rehabilitation Medicine and the American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation). 13
- Figure 2: Serial knee extensor strength scores in 11 boys with DMD. Ordinate represents combined scores in pounds from the left and right sides. Measurements were obtained at four-month intervals over a two-year period. (Reprinted and adapted from *Arch Phys Med Rehabil*, 48, Fowler WM, Jr., Gardner GW. *Quantitative strength measurements in muscular dystrophy*. pp. 629-64, © 1967, with permission from The American Congress of Rehabilitation Medicine and the American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation). 14
- Figure 3: Moment-angle curves for the ankle joint of one healthy child and one DMD child. Ordinate represents the moment values calculated for an ankle angle common to both subjects as the joint is moved from plantar flexion to dorsiflexion. 22
- Figure 4: Scale showing grades for lower extremity function as proposed by Vignos et al. (1963). 24
- Figure 5: Changes in the ground reaction force vector and joints alignment during loading response, mid-stance and terminal stance in DMD children as the disease progresses. (Reprinted and adapted from *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 288, Hsu J D, Furumasa J, *Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child* . pp.122-25, © 1993, with permission from Lippincott, Williams & Wilkins). 30

Figure 6 : Schématisation du moment net de flexion plantaire créé par la sommation algébrique des moments produits par les forces actives et passives qui agissent sur la cheville lors de la phase d'appui. 51

Figure 7: The evaluator applied a tangential force on the foot with a triaxial dynamometer during EPM assessment of the ankle..... 65

Figure 8: For the EPM assessment of the hip, the subject was lying on his left side and the right lower limb was supported in a suspension system to counteract gravity. 67

Figure 9: This figure shows moment-angle curves obtained from the EPM assessment of the ankle of the two subjects. The curve of the child with DMD is steeper than the curve of the control child, reflecting an increased passive resistance at the DMD child's ankle. The hysteresis phenomenon (the difference between the energy absorbed during the stretching phase [dorsiflexion movement] and the energy released during the return phase [plantar flexion movement] can be observed..... 70

Figure 10 : This figure illustrates the NMG, EPM and RPC for both subjects as a function of the energy absorption phase identified during gait. The ankle angles corresponding to the energy absorption phase of each subject are provided parenthetically. From 50% to 100% of the absorption phase of gait, the plantar flexion contracture of the child with DMD contributes considerably (29.9%) to the net moment production at the ankle..... 73

Figure 11 : This figure illustrates the NMG, EPM and RPC for both subjects as a function of the energy absorption phase identified during gait. The hip angles corresponding to the energy absorption phase of each subject are provided parenthetically. The RPC profile of the control subject is similar to the RPC profile of the DMD subject. No contractures were found at the hip of either child on clinical examination. 74

Figure 12: Markers were placed on the following body segments: the pelvis (A); right lateral aspect of the iliac crest, the left and right postero-superior iliac spines (PSIS), the right thigh (B), 3 markers pre-positioned on a rigid triangle positioned on the postero-lateral surface of the thigh, the right leg (C), lateral malleolus, lateral and anterior surface of the shank and the right foot (D), 3 markers pre-positioned on a rigid triangle placed on the lateral side of the foot. 93

Figure 13: Graphical representation of the angular displacements, moments and power data estimated at the hip, the knee and the ankle around the transverse axis and referring to flexion/extension movement. The mean data profile of the selected gait variables is presented for one complete gait cycle at a natural velocity for the DMD children and at a natural and slow gait velocity for the control group. 97

Figure 14: Graphical representation of the angular displacements, moments and power data estimated at the hip around the antero-posterior axis and referring to abduction-adduction movements. The mean data profile of the selected gait variables is presented for one complete gait cycle at a natural velocity for the DMD children and at a natural and slow gait velocity for the control group. 99

Figure 15: The mean data profile for forward displacement of the COP under the supporting foot during one complete gait cycle is depicted here. The zero value on the ordinate corresponds to the position of the ankle articular center; therefore, positive values refer to an anterior position of the COP relative to the ankle joint, whereas negative values refer to a posterior location of the COP. A significant difference ($p < 0.05$) was found in the COP location between DMD children and control children at a natural^{*} and at slow[†] gait velocity for these percentages of the gait cycle. 100

Figure 16: Passive flexion moment evaluation set up. The right lower limb was supported in a suspension system. A triaxial dynamometer (A) was used to measure the passive flexion moments. The force acting on the suspension cable was measured by a uniaxial force transducer, as shown by the arrow. 113

- Figure 17: Graphical representation of the angular displacements, moments and power data estimated at the hip around the transverse axis and referring to flexion/extension movement. The mean data profile of the selected gait variables is presented for one complete gait cycle at a natural velocity for the DMD children and for the control group. The 3 power events are represented as followed: H1: first hip power event (energy generation), H2: second hip power event (energy absorption), H3: third hip power event (energy generation). 115
- Figure 18: Moment-angle curves obtained from hip passive flexion moment assessment of the children with DMD and the control children. 117
- Figure 19: Illustration showing the position of the triaxial dynamometer on the foot segment during the dynamometric assessment of passive plantar flexion moment at the ankle. The markers were in the same position as during the gait assessment. 131
- Figure 20: Passive moment-angle curves obtained from the dynamometric assessment of the passive ankle plantar flexion moments of both groups. The left side of the figure shows the mean moment-angle values (1 SD) for both groups estimated between -5° to $+5^{\circ}$. The right upper corner of the figure illustrates the passive resistance variables that were estimated at 7 Nm. The points represent the mean angle for a given moment whereas the small line segments illustrate the rigidity coefficients' slopes. 135
- Figure 21: Ankle joint kinematic profiles of both groups during the stance phase of gait. 137
- Figure 22: Gait moment profile curves showing the absolute passive moments contribution of the plantarflexor non contractile structures. Note that the Y axis scale is the same for both figures and that the profiles are for the stance phase only. 138

Figure 23 : Représentation graphique de la force globale de réaction du sol A) et de ses différentes composantes; B) composante verticale, C) composante antéro-postérieure et D) composante médio-latérale. Les forces sont présentées pour la période du cycle de marche allant de 0 % à 60 %. 146

Figure 24 : Orientation antéro-postérieure du vecteur de la force de réaction du sol présentée pour une période du cycle de marche allant de 0 % à 60 %. Les valeurs négatives indiquent que le vecteur est incliné vers l'arrière, la valeur 0 indique que le vecteur est vertical et les valeurs positives indiquent que le vecteur est incliné vers l'avant. 149

Figure 25 : Situation du centre de pression sous le pied de la jambe d'appui. La distance a été normalisée pour la longueur du pied. Les données sont présentées pour la période du cycle de marche allant de 0 % à 60 %. 150

Liste des abréviations

DMD	Duchenne muscular dystrophy
ROM	Range of motion
PROM	Passive range of motion
ΔF	Change in the passive force
ΔL	Change in the length
ΔM	Change in the passive moment
ΔA	Change in the angular displacement
AKE	Active knee extension test
RPC	Relative passive contribution
EPM	Estimated passive moment
HEPM	Hip estimated passive moment
NMG	Net moment during gait
EMG	Electromyographic
ASIS	Anterior superior iliac spine
PSIS	Posterior superior iliac spine
COP	Center of pressure
A1	First ankle power event, energy absorption
A2	Second ankle power event, energy generation
K1	First knee power event, energy absorption
K2	Second knee power event, energy generation
K3	Third knee power event, energy absorption
K4	Fourth knee power event, energy absorption
H1	First hip power event, energy generation
H2	Second hip power event, energy absorption
H3	Third hip power event, energy generation
ESM	Écart-type de l'erreur de mesure

*À ma mère et à mon père. Pour leur force et
leur immense courage face à l'adversité.*

Remerciements

Je remercie tout d'abord mes directeurs de recherche, Dr Denis Gravel et Dre Sylvie Nadeau, de m'avoir témoigné leur confiance en sachant très bien que je venais de loin. Ils ont su partager leur savoir et leur passion pour la recherche à chacune des étapes de cette thèse. En m'incitant à aller toujours un peu plus loin, ils m'ont appris la rigueur et la persévérance. Mais surtout, je tiens à les remercier pour leur soutien moral dans les moments difficiles.

Je tiens à exprimer ma gratitude à tous les enfants qui ont participé à l'étude ainsi qu'à leurs parents. Le courage et la détermination dont les enfants dystrophiques font preuve au quotidien m'ont grandement touchée et inspirée. Sans leur collaboration, ce projet n'aurait pu être possible.

J'adresse mes remerciements à deux précieux collaborateurs de la clinique des maladies neuromusculaires du CHU Mère-Enfant de l'hôpital Ste-Justine de Montréal : merci au Dre Sylvie Houde, physiatre, d'avoir partagé ses connaissances; merci à Mme Sylvie D'Arcy, physiothérapeute, pour son aide lors du recrutement des sujets.

Je tiens à témoigner ma reconnaissance envers le personnel du Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain, Institut de réadaptation de Montréal. Je remercie particulièrement MM. Pierre Desjardins et Michel Goyette, ingénieurs, qui ont contribué au développement de programmes d'analyse. Merci également à M. Daniel Marineau, pour son implication à la mise au point du montage expérimental. Je voudrais aussi souligner l'excellent travail et la patience d'Alexandra Duranceau, assistante de recherche, lors du traitement des données.

Je remercie tous mes collègues étudiants du centre de recherche d'avoir été disponibles pour échanger ou pour m'aider au cours des quatre dernières années. Je remercie particulièrement mes amis de fin de parcours : France Piotte, Marie-Hélène Milot,

Dany Gagnon, Cyril Duclos, Anabèle Brière, Julie Lecours et Mélanie Morin. Nos discussions et nos fous rires me manqueront beaucoup.

Je tiens à exprimer toute ma reconnaissance envers mon directeur de recherche, la faculté des études supérieures de l'Université de Montréal, le Réseau de recherche provincial en adaptation-réadaptation et les Instituts de recherche en santé du Canada pour l'octroi de bourses d'études. Ce projet a été réalisé grâce à une subvention des Instituts de recherche en santé du Canada, en partenariat avec Dystrophie Musculaire Canada.

Enfin, je remercie toute ma famille et mes amis qui, de près ou de loin, m'ont encouragée dans la réalisation de ce projet. Merci de me pardonner de vous avoir négligés. Merci à mon conjoint Vincent, mon rayon de soleil. Son assiduité et sa persévérance dans la recherche de la perfection de son art, m'ont appris qu'il ne faut pas baisser les bras devant les obstacles qui nous semblent insurmontables.

Chapitre 1 : Introduction

Les dystrophies musculaires sont un groupe de maladies héréditaires qui provoquent un affaiblissement progressif des muscles. La forme de Duchenne, l'une des plus sévères, atteint principalement les garçons. Selon Dystrophie Musculaire Canada, son incidence serait de 1 cas sur 3500 nouveaux nés et sa prévalence serait de 3 cas sur 100 000 habitants. Le caractère pathologique de cette myopathie se traduit par l'absence d'une protéine musculaire, la dystrophine, responsable de la stabilité et de l'intégrité de la membrane de la cellule musculaire. Sans cette protéine, une dégénérescence progressive des muscles squelettiques et du muscle cardiaque est observée ce qui amène le déclin du statut fonctionnel des enfants. Ces derniers perdent leur capacité ambulatoire autonome vers l'âge de dix ans.

Le confinement prématuré au fauteuil roulant n'est aucunement souhaitable compte tenu des effets néfastes de l'immobilisation sur la santé psychologique et physique des enfants. Ainsi, les traitements proposés à ces enfants en réadaptation ont comme principal objectif de maintenir leur autonomie à la marche et par le fait même, de prolonger leur indépendance fonctionnelle. Cet objectif ne peut être atteint sans une meilleure compréhension des mécanismes biomécaniques inhérents à la marche des enfants atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (DMD). Sachant que la force musculaire est un facteur déterminant de la performance de la marche, la question suivante s'est donc imposée à nous : comment ces enfants parviennent-ils à marcher en dépit d'une faiblesse marquée des muscles extenseurs des membres inférieurs?

Au cours des dernières années, la démarche typique des enfants atteints de DMD a fait l'objet de quelques études. Ces dernières concluent que des ajustements de certains paramètres de la marche comme la longueur de l'enjambée, la vitesse de marche, la position des forces de réaction du sol, feraient en sorte que la demande mécanique imposée aux muscles extenseurs serait moindre. Ceci apporterait une partie de la réponse à la question posée. Nous croyons qu'une autre piste d'explication possible réside dans l'influence qu'ont les forces passives associées à la présence d'une contracture en flexion sur les moments articulaires créés lors de la marche. Ces forces passives permettraient

de compenser la faiblesse des muscles fléchisseurs, tant à la hanche qu'à la cheville. Afin d'aller plus loin dans cette voie d'investigation, la mise au point d'un protocole de mesure permettant de quantifier les forces passives associées aux contractures en flexion de même que l'analyse de l'impact mécanique de ces forces passives sur la marche des enfants atteints de DMD sont deux étapes incontournables qui ont conduit aux travaux qui sont présentés dans cette thèse.

Les contractures sont perçues d'emblée comme étant nuisibles à la performance motrice des enfants dystrophiques et leur réduction fait parti des traitements proposés en réadaptation. Sans une connaissance exacte de leur rôle dans la locomotion, il devient difficile pour les cliniciens de prédire l'effet de la réduction d'une contracture sur la capacité de marcher des enfants. Ces travaux apporteront une contribution essentielle à cette problématique et ils aideront les cliniciens à prendre des décisions plus rationnelles dans le choix des thérapies envisagées pour traiter cette déficience.

Chapitre 2 : Recension des écrits scientifiques

Cette recension des écrits est présentée sous la forme d'un article intitulé « *Motor function in Duchenne muscular dystrophy children : A review of the literature* ». Cet article est publié dans le journal **Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine**, 2005, 17(3) :231-248. Les auteurs sont, Nathaly Gaudreault, Denis Gravel, Sylvie Nadeau et Sylvie Houde. Trois grands thèmes sont abordés dans ce manuscrit. Le premier thème décrit les mécanismes pathologiques de la maladie. Ensuite, un deuxième thème définit les principales déficiences du système locomoteur rencontrées chez les enfants DMD, soit la faiblesse et les contractures, et présente les différentes méthodes d'évaluation de ces déficiences. Enfin, un troisième thème se rapporte à l'influence de la faiblesse et des contractures sur le développement moteur des enfants atteints de DMD. Ce thème cible plus particulièrement la marche. Dans le but de compléter cette section, les avenues thérapeutiques proposées pour contrer cette maladie seront abordées à la suite de l'article.

La recension des écrits se terminera par la présentation du modèle théorique reliant les contractures articulaires à la performance de la marche des enfants atteints de DMD. Enfin, les objectifs et les hypothèses de la thèse seront énoncés afin de clore ce chapitre.

2.1. Premier article: Motor function in Duchenne muscular dystrophy children: A review of the literature

Nathaly Gaudreault, ¹

Denis Gravel, ^{1,2}

Sylvie Nadeau, ^{1,2}

Sylvie Houde, ³

¹ Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal Métropolitain (CRIR), Site Institut de réadaptation de Montréal, Montréal, Canada ; ² École de réadaptation, Faculté de médecine, Université de Montréal, Montréal, Canada ; ³CHU Mère-Enfant Ste-Justine, Montréal, Canada.

En tant que première auteure, je confirme ma participation à toutes les étapes qui ont mené à l'écriture de ce manuscrit, de la recension des écrits scientifiques à la critique de ces derniers. Dr Denis Gravel et Dre Sylvie Nadeau, experts en biomécanique et directeurs de la thèse et Dr Sylvie Houde, physiatre en pédiatrie, ont également collaboré à l'écriture et à la révision de l'article.

2.1.1. Abstract

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is an X-linked disease affecting the muscular system(s) of young boys. Currently, no cure exists and the goals of treatment are to reduce disabilities and to prolong the children's functional independence. The two major physical impairments associated with this disease are muscle weakness and joint contractures. The purpose of the present paper is to review the profile of muscle weakness and joint contractures in DMD children as well as the means by which these impairments have been evaluated. The impact of muscle weakness and joint contractures on functional activities and the interaction between muscle weakness and joint contractures during gait will also be covered.

Key words: Muscular dystrophy, strength, contracture, gait

2.1.2. Introduction

2.1.2.1. Overview of the pathophysiological processes

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is an X-linked recessive disorder affecting approximately 1 in 3500 males born in the world (Biggar et al., 2002; Roland, 2000). Although most children inherit the disease from carrier mothers, approximately one third of cases are due to a new genetic mutation (Biggar et al., 2002; Roland, 2000). DMD has been shown to be related to a deletion within the xp21 gene leading to a lack of dystrophin, an important protein involved in membrane stability of the cardiac and skeletal muscles (Ibraghimov-Beskrovnaya et al., 1992; Rybakova et al., 2000). Without dystrophin, muscle membrane damage is enhanced by contractions, resulting in the activation of an inflammatory process within the muscle. The fibers undergo regeneration-degeneration cycles until the regeneration process can no longer take place. As early as 1851, microscopic examination of the muscles of affected boys revealed irreversible necrosis of the muscle fibers, which were replaced by connective tissue and fat (Meryon, 1852). This phenomenon was related to pseudohypertrophy of the muscle (Dubowitz, 1995), more particularly the calves, and these changes in muscle tissue can now be confirmed using more advanced technical instrumentation such as ultrasound and magnetic resonance imaging (MRI) (Marden et al., 2004; Reimers et al., 1996). Moreover, the leaky muscle membrane allows creatine kinase (CK) to escape and enter the bloodstream, leading to an increase in serum CK in the blood of affected children. Laboratory investigations using molecular genetic techniques, muscle biopsies, MRI, chest X-rays and serum CK levels are used to confirm the diagnosis. Impairment has been defined as a loss or abnormality in the organ or at the organ system level of the body (US department of Health and Services, 1993). Thus, muscle weakness as well as joint contractures, muscle fatigue and reduced cardiopulmonary function are impairments that may result from pathophysiological modifications of the muscle tissue.

2.1.2.2. Physical clinical status

According to some authors (Brooke et al., 1989; Vanasse, 1993), the clinical signs and symptoms of DMD are first characterized by the children's difficulty in achieving motor milestones and a delayed independent ambulation during early infancy. Secondary to proximal muscle weakness and the development of joint contractures, DMD children show modifications in the performance of locomotor tasks. A waddling gait is observed between ages 4 and 6 and some children experience frequent falls (Sutherland et al., 1981; Vanasse, 1993). The DMD child can raise himself from the floor using a stereotyped method described by Gowers (see Tyler, 2003). He rolls himself over on his stomach, straighten his legs and arms, to finally put one hand at a time on his knees and move them alternately closer to his hips to straighten his trunk. As the disease progresses, the disability, which is defined as a limitation in performing tasks, activities and roles at levels expected within physical and social contexts (US department of Health and Services, 1993), becomes increasingly severe. The inability to climb stairs and to run occurs, and most children lose ambulation before 13 years of age (average 10.5 years) (Brooke et al., 1989). Once the children are confined to a wheelchair following the ambulatory phase, musculoskeletal deformities such as equinovarus of the feet and scoliosis develop quite rapidly. Cardiomyopathies and respiratory failure are the leading cause of death, which occurs somewhere in the second decade (Darras et al., 2003; Roland, 2000).

Although clinical trials investigating the effect of medication such as Prednisone and Deflazacor on muscle weakness have shown positive results, no curable treatment currently exists for this disease. The proposed rehabilitation treatments share a common goal, which is to delay functional limitation. Functional limitation is the restriction or the lack of ability to perform an action in the manner or within the range consistent with the purpose of an organ or an organ system (US department of Health and Services, 1993). For instance, impairments related to DMD can lead to functional limitation. It is well recognized that muscle weakness and muscle fatigue affect the children's overall physical performance during the course of the disease (Scott et al., 1982). For example, DMD boys show a decreased self-selected walking speed and they cover shorter distances per unit

time than normal boys. The impacts of joint contractures on gait have been mentioned in the literature but the underlying mechanisms of their action are still unclear (Lee et al., 1997; Messier et al., 1992). Furthermore, the interaction between muscle weakness and contractures as well as the link between these impairments and the decline of locomotor skills during the whole course of the ambulatory stage of DMD boys needs to be clarified. The purpose of this paper is to review muscle weakness and joint contracture evaluation and development in DMD children and to try to shed light on the impact of these impairments on functional activities, more specifically on gait. Aspects regarding the treatment of these impairments as well as the effects of these treatments on gait will not be covered in the present paper.

2.1.3. Muscle weakness in DMD children

2.1.3.1. Muscle weakness and its assessment

Muscular strength can be defined as the force or tension a muscle or a muscle group can exert against a resistance in one maximal effort (Fox et al., 1989). In the case of very weak muscles, the resistance can be the segment weight. Muscle strength is an essential component of the production of a movement (Blimkie, 1991). When it is decreased, the children's performance in activities of daily living or in sports activities can be affected (Blimkie, 1991). Classic literature from the 19th century reports that the major clinical characteristic of DMD is the progressive loss of muscle strength without any sensory deficit (Tyler, 2003). As previously mentioned, the absence of dystrophin in the muscles of DMD children is the primary underlying pathophysiology explaining muscle weakness. Other secondary mechanisms such as overwork muscle injury and disuse can enhance a decrease in the muscle strength of children with neuromuscular diseases (Johnson, 1971; Vignos, 1983; Appell, 1990). Assessment of muscle strength is thus considered an important part of the children's overall examination process. Strength measurements are not only important in describing the natural clinical course of the disease, but these measures are also important in studying the effects of therapeutic

interventions (Fowler & Gardner, 1967; Brooke, et al., 1981a; Brooke et al., 1983; Mendell et al., 1987). They have also been used to try to explain the deterioration of the boys' functional independence (Uchikawa et al., 2004).

Static muscle strength in children can be evaluated with grading systems using an ordinal scale such as manual muscle testing (MMT) as well as with instrumented dynamometry (Medical Research Council, 1943; Horvat et al., 1992). MMT appears to be the most widely used system for estimating muscle strength in clinical settings (Kendall & McCreary, 1983). It is easy to employ, it requires no sophisticated equipment, and it shows good reliability in the grades below "Fair" or "3", depending on the grading system used (Lilienfeld et al., 1954; Rothstein, 1985). However, some limitations with regard to its utilization should be highlighted. Beasley (1961) reports that in adults, MMT overestimates strength in the higher grades. In the author's opinion, grade "5", which reflects the maximal strength of a muscle, corresponds to a range of 50% to 75% of the normal strength values measured with more objective techniques. Also, grades "4" and "5" cover a very wide range of strength and it has been demonstrated in children and adults that individuals who obtained the same strength measurements for a muscle on a dynamometer could be graded either 4 or 5 for that muscle on MMT (Aitkens et al., 1989; Schwartz et al., 1992). Lilienfeld et al. (1954) and Rothstein (1985) find that in adults, gravity-eliminated grades (grades from "0" to "2") are the most reliable. Their results are corroborated by those of Florence et al. (1992) in an investigation involving DMD children. Florence et al. (1992) also report that intratester reliability is better for proximal muscles than for distal muscles and it is also better for lower extremity muscles than for upper extremity muscles. These findings should be taken into consideration when monitoring strength gain with MMT following intervention in clinical trials, especially for higher grade scores. According to Struberg and Metcalf (1988) who studied strength in normal and DMD children, no operational definition of "Normal" muscle strength for various subject characteristics such as age, sex and body build exists so far, and this could contribute to the poor reliability of grades "4" and "5". Other factors such as the weight of the tested limb and the examiner's strength can influence the scoring in the grades from "3" to "5" and explain their poor reliability.

Instrumented dynamometry has been used to assess static muscle strength in both normal and DMD children, and these methods seemed to eliminate some issues encountered with MMT (Stuberg et al., 1988; Brussock et al., 1992; Horvat et al., 1992). Some studies have investigated the reliability of quantitative static muscle testing in normal and DMD children with a hand-held dynamometer (Stuberg et al., 1988; Horvat et al., 1992). Stuberg and Metcalf (1998) report Pearson correlation coefficient for intratester reliability ranging from 0.74 to 0.99 for healthy children and from 0.83 to 0.99 for DMD children. Regarding intertester reliability, Horvat et al. (1992) conclude that a hand-held dynamometer is a reliable tool, with ICC ranging from 0.49 to 0.95, but their study involved healthy children only. This point is important to consider since different clinicians are often involved in the follow-up evaluations of DMD children, and therefore intertester reliability remains to be determined for hand-held dynamometry strength measurements for these patients. In addition to providing more objective measurements than MMT, the hand-held dynamometer has the advantage of being easy to operate and it can be employed in a clinical setting as an alternative to methods using a cable tensiometer such as seen in laboratory set-up. Brussock et al. (1992) have evaluated DMD children's muscle strength using a strain gauge system and they also report that intertester reliability was lower than intratester reliability (ICCs between 0.74 and 0.97 for intertester and between 0.88 and 0.99 for intratester). According to these authors, the strain gauge system has the ability to test stronger muscle groups in non-disabled children as opposed to a hand-held dynamometer.

A point to consider in strength assessment is the variation in strength with the joint angle (Williams & Goldspink, 1984). In MMT and dynamometric testing, it is common to measure force at one angle. Thus, if one muscle group is tested at an angle where it is naturally weak, as when the muscle is in a shortened position, and another muscle group is tested at an angle where it is naturally strong, such as when the muscle is at its optimal length, it may be erroneously concluded that the former is weaker than the latter. The same applies if control subjects and impaired subjects are being compared. For example, if a muscle group in impaired children is evaluated in a joint position where this muscle group is weak and if the same muscle group in the children of the control group is

evaluated in a position where it is strong, it can be incorrectly concluded that the muscles of the impaired children are weaker than the muscles of the unaffected children. To resolve this issue, muscle force across a range of motion as obtained by isokinetic dynamometry should be recorded, or some criterion should be applied to determine a comparable angle of measurement in static testing.

Thus, muscle performance can also be estimated through dynamic measurements, which means that strength is evaluated during movement. When using these measurements, many factors should be considered. For instance, it is necessary to consider angular velocity because strength depends on the muscle's shortening velocity (Hill, 1970). Also, muscle strength can be assessed as the muscles shorten (concentrically) or as they lengthen (eccentrically) and strength measures for the same muscle group will be different depending on the method chosen. Moreover, muscle strength can also be expressed in terms of joint moment. Joint moment is estimated from the product of the muscle strength and the lever arm, which is the perpendicular distance between the force direction and the joint center, and is expressed in Newton meter units (Nm). Stuberg et al. (1988) and Brussock et al. (1992) have evaluated strength in DMD children and they both concluded that moment measurements would be more appropriate than strength measurements because lever arms are considered. Lever arms would be an important factor in a case where, for example, two children generate the same amount of strength for a given muscle group on a dynamometer located at the distal part of a limb segment. Moment values could be different if the length of the limbs is not the same in both children. Lever arms would also be essential to consider in longitudinal studies on strength involving children who are growing up.

2.1.3.2. Strength profile of DMD children

The strength profile of DMD children is characterized by an initial gain in early childhood so that they can achieve motor milestones normally. However, one must keep in mind that quantification of strength under the age of 5 is difficult, so interpretation of

strength data under that age could be biased (Brooke et al., 1981a; Scott et al., 1982; Brooke et al., 1983). As the child grows older, discrepancies occur in the literature regarding the strength profile. MMT and instrumented dynamometry were both used in the evaluation of DMD children and the results obtained with these approaches were not always consistent. Some studies where MMT was used to monitor strength demonstrate that for most of the muscle groups, strength of the DMD children decreases linearly from the age of 5 until the loss of ambulation (Scott et al., 1982; McDonald et al., 1995). Other studies using quantitative strength measures indicate minimal changes in strength up to 7-8 years of age and even showed an increase in the mean force up to 10 years of age in many muscle groups (Fowler et al., 1967; McDonald et al., 1995). On the one hand, this discrepancy can be explained by the poor reliability of the MMT method for the higher quotations. On the other hand, it may be possible that some DMD children effectively increase their strength after the initial evaluation because strength increases with age (Molnar & Alexander, 1974; Backman & Henriksson, 1988; McDonald et al., 1995). Thus, the loss of strength associated with the progression of the disease may be masked by the maturation phenomenon. The balance between maturation and disease effects could be determinant of the rate of change in strength at the beginning of the disease. Nevertheless, the difference in strength between normal and DMD children increases with age since normal children continuously get stronger until their adult years, while deterioration is observed in DMD persons as they age. Another possible explanation for the inconsistency between MMT and dynamometric approaches in the above studies is the fact that DMD clinical manifestations may progress differently from child to child and the initial clinical evaluation may occur at various ages as well. If this is the case, the mean force value calculated at a specific age is made up of strong and weak patients resulting in minimal changes in the early stage of the disease.

This last interpretation could be supported by the results of Fowler and Gardner (1967) who demonstrated a decline in strength in serial measurements for the same subject and an increase in strength when group data were considered. Their study included 43 children with muscular dystrophy between the ages of 6 and 16, and strength was measured using a strain gauge. Figure 1 represents mean strength score data for the

knee extensors of all the children who participated in the study as a function of age. Figure 2 illustrates the knee extensor strength score of 11 boys with Duchenne muscular dystrophy (4 of these boys had the benign X-chromosomal type) obtained at 4 four-month intervals over a two-year period.

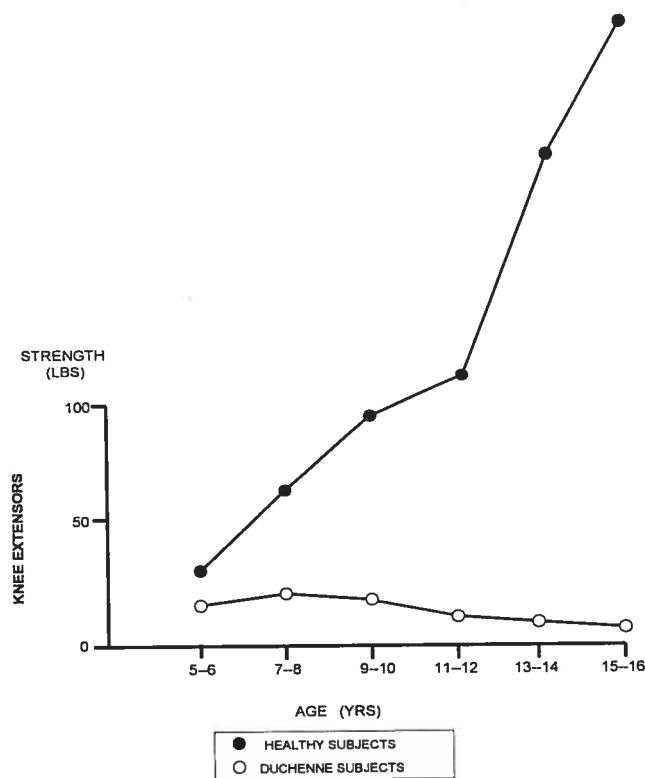


Figure 1: Mean knee extensor strength scores in 45 healthy boys and 43 boys with DMD. Ordinates represent combined scores in pounds from left and right sides. (Reprinted and adapted from *Arch Phys Med Rehabil*, 48, Fowler WM, Jr., Gardner GW. *Quantitative strength measurements in muscular dystrophy*. pp. 629-64, © 1967, with permission from The American Congress of Rehabilitation Medicine and the American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation).

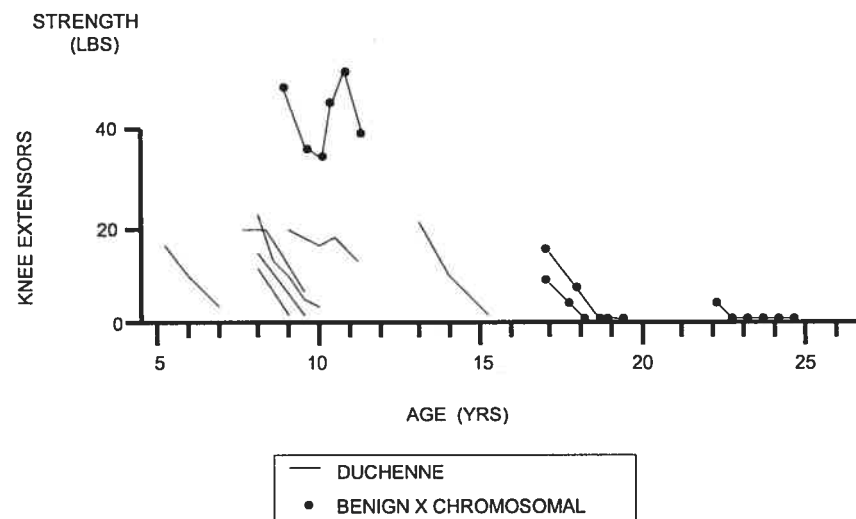


Figure 2: Serial knee extensor strength scores in 11 boys with DMD. Ordinates represent combined scores in pounds from the left and right sides. Measurements were obtained at four-month intervals over a two-year period. (Reprinted and adapted from *Arch Phys Med Rehabil*, 48, Fowler WM, Jr., Gardner GW. *Quantitative strength measurements in muscular dystrophy*. pp. 629-64, © 1967, with permission from The American Congress of Rehabilitation Medicine and the American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation).

When one looks at the relationship between strength and age in the strength profile of DMD boys, the results of this study show that when mean strength scores are plotted against age, strength increases slightly up to age 10 and then starts to decrease (Figure 1). On the other hand, strength score data for the same child measured over a 2-year period of time show that strength decreases after obtainment of the first measure even in

young boys (Figure 2). Although older children (up to 10 years old) demonstrate higher mean strength scores than younger children, the decline in strength starts as early as 5 years of age (Fowler et al., 1967; Ziter et al., 1977; Brooke et al., 1981a; Scott et al., 1982). McDonald et al. (1995) report that the rate of strength decline, as measured with manual muscle testing (MMT), is linear and the decline is greater between 5 and 13 years of age.

Quantitative static strength measurements for different muscle groups expressed as a percent of normal control strength showed that the strength of DMD children was 35-50% of normal control values (McDonald et al., 1995). Muscles of DMD children are not evenly affected by weakness. Some studies have reported that weakness was greater in proximal muscle groups than in muscles located distally (Scott et al., 1982; Brooke et al., 1989; McDonald et al., 1995). Moreover, the muscles of the pelvic girdle are involved first, followed several years later by the muscles of the shoulder girdle (Fowler et al., 1967; McDonald et al., 1995). Quantitative data from Fowler and Gardner (1967) indicate that the rate of strength decrease is about the same for both lower and upper extremities. Lord et al. (1987) found that the coefficient of determination for the upper extremity and lower extremity strength comparison was 0.62. This means that 62% of upper extremity strength can be explained by lower extremity strength. Thus a significant portion of the relationship remains unexplained. They concluded that although upper extremity loss of strength parallels lower extremity loss of strength, interpretations based on the results of the former should not be applied to the latter. Regarding side difference, some studies have reported that strength was greater on the right side than on the left in DMD children as well as in normal boys, and this could be associated with the effect of side dominance (Fowler et al., 1967; Brussock et al., 1992). However, the effect of side dominance was not observed in other studies (Scott et al., 1982; McDonald et al., 1995). Finally, Scott et al. (1982) report that the extensor groups are always weaker than the flexor groups as assessed with MMT and myometry. This imbalance between flexors and extensors was also reported for the trunk muscles (McDonald et al., 1995).

As far as weakness distribution in the muscles of the lower extremities is concerned, Fowler and Gardner (1967) as well as McDonald et al. (1995) state that

weakness affects first the hip flexors (iliopsoas), knee extensors (quadriceps) and hip extensors (gluteus maximus). Other studies reported an early weakness of the dorsiflexor muscles (Sadjadpour, 1975; Berrol, 1976) of the ankle but quantitative measurement by Scott et al. (1982) indicated a stable force value for this muscle group with the evolution of the disease. As already mentioned, comparison of strength between muscle groups can be misinterpreted if the measurements are obtained at angles where the muscle is in a shortened position. The distribution of weakness in the upper extremities resembles that of the lower extremities. Fowler and Gardner report that when arm strength scores for each muscle group are expressed as a percentage of total upper extremity strength, the hand grip of DMD children contributed 45 to 65% of the total upper extremity scores. In normal boys, the proportion of hand grip strength was 30 to 38%. These data suggest that proximal muscle strength represents a lower percent of total upper extremity strength. This was confirmed by the proximal strength score, where shoulder abductors made up 3-13% of the total upper extremity scores in affected children, whereas in normal children, the percentage for this muscle group was 12 to 19%.

2.1.4. Contracture in DMD children

2.1.4.1. Definition and measurements of contractures

After muscle weakness, joint contractures represent the second major clinical impairment affecting the locomotor system of DMD children. As for muscle strength, measurement of joint contracture in a DMD population is useful for monitoring the progression of the disease or for evaluating the effects of a treatment. However, proper measurement of joint and muscle extensibility in humans represents a great challenge. As early as 1959, attempts were made to define the term contractures from both the physiological and clinical points of view. Physiologically, they were related to a prolonged depolarization of the muscle fiber membrane potential, whereas clinically, they were simply defined as a decrease range of motion (Archibald & Vignos, 1959). More recently, contracture was defined as an excessive resistance to passive joint mobilization not

associated with any muscular activity when this joint is mobilized into its available range, which may be decreased (Tardieu et al., 1982; Llorens, 1996). This resistance can be attributed to multiple causes such as muscle retraction, tendinous adherence, loss of skin or subcutaneous tissues, joint capsule thickening or a combination of these factors (Roberson & Giurintano, 1995).

In order to understand the impact of joint contracture on locomotor functions, one must look at the structures and mechanisms contributing to passive properties of the muscle. Passive extensibility of skeletal muscle can be defined as the ability of a skeletal muscle to lengthen without muscle activation (Gajdosik, 2001). Maximal muscle length can contribute to maximal joint range of motion, which is generally believed to influence functional activities and athletic performances (Gajdosik, 2001). Resistance to passive stretch is influenced by the amount of deformation of the epimysium, perimysium and endomysium, which are connective tissues around and within the muscle. It has been proposed that from its architectural arrangement, the perimysium contributes most to the resistance to stretch (Purslow, 1989). Sub-cellular components within muscle fibers can also provide resistance to passive stretch. It has been shown that resistance can occur from the filamentous connection within the endosarcomeric and exosarcomeric cytoskeletons (Wang & Ramirez-Mitchell, 1983; Magid & Law, 1985). Finally, Hill (1968) proposes that resistance to passive stretch could also be attributed to the cross-links between actin and myosin. Under certain conditions, such as immobilization in a shortened position, changes in these structures and mechanisms can come about and adaptation of muscle length and extensibility can occur. Archibald and Vignos (1959) report that muscle imbalance across a joint can contribute to the development of a contracture in DMD boys. The stronger muscles would tend to move the limb segment in the direction of their action, and as a consequence, joint range of motion opposite to that direction decreases and the stronger muscles adapt to this new length. In fact, in their model of progressive functional deterioration of DMD children, these authors go further and propose that contracture development comes from multiple interactions between muscle imbalance, muscle weakness, muscle tightness and decreased functional capacity. Moreover, Archibald and Vignos (1959) agree that joint contracture can be initiated or aggravated by muscle

imbalance occurring at other joints. Although Brooke et al. (1983) also report muscle imbalance as a possible cause of joint contracture in DMD children, this proposal was not supported by McDonald et al. (1995). Other causes, such as prolonged static positioning of the limb as seen in DMD children who are confined to wheelchairs, can enhance joint contractures of hip and knee flexors as well as elbow flexors (Scott et al., 1982; McDonald et al., 1995). Animal studies show that the decrease in muscle length is brought about by a reduction in the number of sarcomeres and changes in the connective tissues of the muscle when the muscle is immobilized in a shortened position (Tabary et al., 1972; Williams et al., 1984).

Some tests are currently used by health care professionals in various clinical settings to assess joint contracture in DMD children. One of these tests is the straight-leg-raising test (SLR) to measure hamstring muscle length and flexibility. The angle of hip flexion in relation to the horizontal plane represents the outcome measure. However, hamstring muscle tightness is not the sole factor influencing hip flexion angle during SLR. Pain induced by stretching other structures such as the fascia, dura and sciatic nerve can limit hip flexion excursion (Gajdosik et al., 1985; Smith et al., 1993). Also, there is some evidence that pelvic rotation occurs during SLR, meaning that the hamstring muscles are not fixed at their insertion on the ilium (Bohannon, 1982; Bohannon et al., 1985; Gajdosik, 2001). Therefore, the hip flexion angle cannot be considered a valid assessment of hamstring muscle length and flexibility. Other tests, for instance the standing toe-touch test and the sit-and-reach test, are used to evaluate hamstring muscle length and flexibility. However, movements of the pelvis, lumbar spine and other joints of the lower extremities can not be avoided when performing these tests, resulting in measures of doubtful value (Gajdosik & Lusin, 1983). In an effort to address these issues and to design a more objective tool, the active-knee extension test (AKE) was developed and showed very good intratester reliability (Pearson product-moment correlation = 0.99) (Gajdosik et al., 1983). Rakos et al. (2001) report good intertester reliability of the AKE in school-age children (ICC 2,1 = 0.79). Thus, the AKE seems to be the most appropriate test to evaluate hamstring contractures in DMD children in clinical practice as long as a standardized protocol is followed.

Regarding evaluation of hip flexors muscle tightness, four methods developed many years ago are still being used: the prone hip extension test, the Thomas test, the Mundale test, and the pelvifemoral angle test (Milch, 1942; Staheli, 1977). Bartlett et al. (1985) compared the reliability of these four techniques in different populations, such as spastic diplegia and meningomyelocele subjects, as well as healthy controls. They concluded that no single measurement technique was superior to the others and that the technique should be chosen based on different factors and on the specificity of the population evaluated. The Thomas and the prone extension tests were more reliable (intertester reliability) for the meningomyelocele group ($r = 0.90$ and $r = 0.92$ respectively) than the Mundale and pelvifemoral angle tests ($r = 0.79$ and $r = 0.73$ respectively). For the spastic diplegia group, the Thomas test showed high variability and a moderate correlation value ($r = 0.70$). Among healthy subjects, the prone extension test and the Thomas test demonstrated good reliability and the authors suggest that these tests should be considered for this population since they are quick and easy to perform. As far as DMD children are concerned, the severity of hip flexion contractures would probably determine which of these tests would be the most appropriate for evaluating the deformity. In the early stages of the disease, the prone extension test and the Thomas test would probably be the best choices, but as the deformity becomes more severe and as comfort becomes jeopardized, the pelvifemoral angle test would probably be a better choice.

Joint passive flexibility has been quantified with the measurement of angular passive joint range of motion (PROM) through goniometry. Although goniometric measurements have been shown to be reliable, important factors to consider when using these measures to quantify joint contractures in a clinical setting were identified. First, one must consider the structure, function and location of the joint being evaluated. Boone et al. (1978) report that both intertester and intratester reliability is greater for upper extremity joints than for lower extremity joints. This finding is corroborated by Pandya et al. (1985) who studied the reliability of goniometric measurements in DMD children. Difficulty identifying bony landmarks accurately as well as an inability to align and manipulate the limb segment properly are possible explanations for the decreased reliability score for lower extremity joints (Gajdosik & Bohannon, 1987). It has also been demonstrated that a

simple hinge joint, such as the elbow, shows less variation in PROM measurements than more complex joints like the wrist (Low, 1976). This is an important point because clinicians have to deal with contractures of complex joints such as the hip. Thus, they must be careful when interpreting their results if goniometric measurements are used as an objective tool to document the progression of the disease. The same advice applies when these measures are used to evaluate the effect of an intervention aiming to reduce joint contractures of DMD patients. Regarding intratester reliability versus intertester reliability, repeated goniometric measurements of a joint performed by the same evaluator are more reliable than repeated measurements of that joint obtained from different evaluators (Low, 1976; Boone et al., 1978; Pandya et al., 1985). As for strength measurements, this point is an important one from a clinical point of view because it is often unrealistic to assume that the patient will consistently be assessed by the same clinician.

When using goniometry to assess joint contracture, as has been done in many studies involving DMD children, the measurement results must be correctly interpreted. Degree units are used to record goniometric measurements, and therefore range of motion (ROM) can be measured. As a consequence, PROM should be used as a measure of joint excursion, and not as a measure of absolute muscle length and flexibility. This does not imply that joint ROM cannot be a direct measure of muscle flexibility. The association between absolute muscle length and joint angle has been demonstrated for the triceps surae (Tardieu et al., 1977), but to our knowledge, no other study has compared absolute muscle length and related it to joint ROM measurements.

In a review of the literature on passive extensibility, Gajdosik (2001) describes passive extensibility as the distance between initial muscle length, the point at which the first passive resistance to stretch can be measured, and the maximal length, which is the point of maximal passive resistance. On the other hand, the terms flexibility and stiffness refer to a physiologic relationship between passive resistive forces and the length of the muscle as it undergoes stretching. These terms are thus defined as the ratio (Δ) of the change in the passive resistance or passive force (ΔF) to the change in the length displacement (ΔL) measured as the muscle is being stretched (Gajdosik et al., 1987). Since these direct measurements are invasive in human muscles, passive stiffness

corresponds to the ratio of the change in passive moment as the joint is being stretched (ΔM expressed in N/m) to the change in angular displacement of that joint (ΔA expressed in degree) (Magnusson, 1998). Therefore, one way to quantify muscle stiffness would be through the interpretation of the moment-angle relationship. If the moment values are plotted against the angle values for a given joint while it is stretched, the slope of the moment-angle relationship should reflect the stiffness of that joint. Thus, the steeper is the slope, stiffer is the joint. This method has been used to develop a biomechanical model describing passive joint stiffness characteristics among healthy and physically impaired subjects (Riener & Edrich, 1999; Edrich et al., 2000; Harlaar et al., 2000). Other parameters such as the passive moment calculated for a common angle and the angle for a common estimated moment can also be used to compare passive joint behavior among individuals.

Figure 3 illustrates the ankle joint passive plantar flexion moment of one DMD child and one healthy control subject measured while their ankle joint is moved from plantar flexion to dorsiflexion. This figure shows that for both children, as ankle dorsiflexion angle increases, the moment increases as well. If one looks at an angle common to both subjects in the second portion of the curve, the corresponding moment values are higher for the DMD child, thus reflecting more resistance to stretch for this child in that portion of the movement. These data come from preliminary results of a study actually in progress conducted by Gaudreault et al. (2004).

The effect of interventions such as stretching on muscle flexibility and joint ROM has also been explored using the moment-angle relationship (Halbertsma et al., 1996; Magnusson et al., 1998). The challenges encountered with such measurements are that few clinical settings are equipped with the technical instrumentation necessary to collect reliable passive torque and joint ROM data. The lack of a standardized evaluation protocol is another issue.

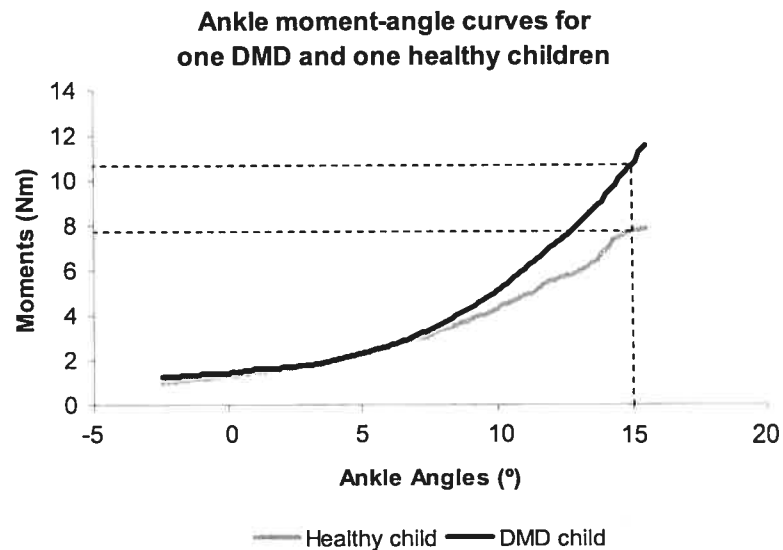


Figure 3: Moment-angle curves for the ankle joint of one healthy child and one DMD child. Ordinates represent the moment values calculated for an ankle angle common to both subjects as the joint is moved from plantar flexion to dorsiflexion.

2.1.4.2. Contractures in DMD children

Contractures can be found in most joints of boys with DMD and are mainly associated with the retraction of plantarflexors, knee flexors, hip flexors, tensor fascia lata, elbow flexors and wrist flexors. According to the classic work of Archibald and Vignos (1959), the development of joint contractures occurs early in the course of the disease, and the earliest and most severe involvement was found in the plantarflexors, hamstrings and tensor fascia lata. Regarding the onset of contracture development, Brooke et al. (1983) mention that contractures of the iliotibial band, hip flexors and heel cord were noted as early as age 6 in most children. However, McDonald et al. (1995) state that

contractures of these same muscle groups are rare before the age of 9. Although contractures are said to be related to wheelchair confinement, which happens at a mean age of 10.5 (Brooke et al., 1989; Rideau et al., 1995). Scott et al. (1982) report development of lower extremity joint contractures in children who were still ambulant, with equinus contractures developing much earlier than contractures involving the hip and knee joints. Although the severity of joint contractures can differ widely among children of the same age (Brooke et al., 1983), most studies agree that the frequency and severity of lower extremity contractures increase with age and this is related to the onset of wheelchair reliance (Archibald et al., 1959; Brooke et al., 1983; McDonald et al., 1995).

2.1.5. Functional performance, muscle weakness and joint contracture in DMD children

2.1.5.1. Evaluation of functional performance

Functional performance has been investigated with global locomotor scales such as the Hammersmith Locomotor Ability Score (Scott et al., 1982), the Locomotor Scale of the Griffiths Mental Development Scales (Griffiths, 1970), and the timed tests proposed by Brooke et al. (1983). The Vignos classification (Figure 4) is also considered a functional evaluation of DMD children (Vignos et al., 1963). This scale comprises scores from class 1 to class 10, with class 10 reflecting the most affected cases.

On an important cohort of DMD subjects, Brooke et al. (1989) aimed to determine the age of onset of the different classes. They found that the median age of appearance of class 5 status, where the child is still able to walk unassisted, is 9.5 years of age. But it is important to mention that this is a median value, far from being representative of individual performances. Evaluation of the level of independence in activities of daily living (ADL) of DMD children by means of tools such as the Barthel Index and the Functional Independence Measure (FIM) has also been the subject of few studies (Uchikawa et al., 2004)

VIGNOS SCALE

1. Walks and climbs stairs without assistance
 2. Walks and climbs stairs with aids of railing
 3. Walks and climbs stairs slowly with aid of railing (over 12 s for four standard stairs)
 4. Walks unassisted and rises from chair but cannot climb stairs
 5. Walks unassisted but cannot rise from chair or climb stairs
 6. Walks only with assistance or walks independently with long braces
 7. Walks in long leg braces but requires assistance for balance
 8. Stands in long leg braces but unable to walk even with assistance
 9. Is in wheelchair
 10. Is confined to bed
-

Figure 4: Scale showing grades for lower extremity function as proposed by Vignos et al. (1963).

2.1.5.2. DMD children functional performance profile

Most affected children can attain early developmental milestones such as rolling, sitting and standing within the normal age limits (Vignos et al., 1963). Noticeable functional deterioration appears when children reach 3-4 years of age. At this point, affected boys perform differently than normal boys regarding locomotor motor skills. For example, for the task of raising oneself up from the floor, the DMD child uses Gowers' maneuver and relies on it to compensate for proximal pelvic girdle muscle weakness (Gowers, 1879). Gowers' sign has been observed as early as 15 months of age.

Based on the Vignos scale, Brooke et al. (1981) designed an evaluation protocol in which the lower and upper extremities were given functional grades. In these tests, the children were timed while they accomplished specific functional tasks involving the lower and upper extremities. Interestingly, a phase of improvement was often seen somewhere between the ages of 3 and 6 for the timed functional test. This might indicate that even though some authors documented a decline in muscle strength, the child can still accomplish functional tasks properly, probably through the use of compensatory mechanisms. A weak association between timed motor test performance and strength, as measured with MMT, was seen by McDonald et al. (1995). They reported that strength was not the only factor that can influence timed motor performance. Other factors, like the normal development process, can also be involved. In fact, some tasks may be more difficult to perform by younger children and this may not be a direct consequence of loss of muscle strength. On the other hand, Nair et al. (1985) and Scott et al. (1982) report strong correlations between muscle strength and functional ability. Muscle strength and timed functional tests were also correlated in the Nair et al. (1985) study. However, a non-linear relationship between strength and the time necessary to walk a 28-foot distance was reported by Scott et al. (1982). Timed function test performance depends on the patient's mood, ability to co-operate and training, (Brooke et al., 1981b; Brooke et al., 1989) and these factors may explain the variability among the findings of these studies. Moreover, it is important to be aware that interpretations that involve the strength measurements of young children can be misleading, as mentioned previously in this paper. Regarding the relationship between strength and ambulation, it has been estimated that cessation of walking occurs when the children have lost 50% of their muscle function (Vignos & Watkins, 1966; Scott et al., 1982). Bakker et al. (2002) concluded that decreased hip extensor strength (MMT grade < 3) and decreased ankle dorsiflexor strength (MMT grade < 4) are the factors most likely to predict cessation of ambulation in DMD patients. These results contradict those of Sutherland et al. (1981) who reported that the key factor in gait deterioration is the occurrence of decreased knee extensor strength.

Uchikawa et al. (2004) studied the relationship between functional status and muscle strength in DMD children using the FIM. Their results showed negative correlations

between age and average MMT scores (Spearman's $\rho = -0,63$, $p < 0.01$), age and FIM scores ($\rho = -0,52$, $p < 0.01$) and a positive correlation between FIM and MMT scores ($\rho = 0,77$, $p < 0.01$). They concluded that independence in ADL is related to age and muscle strength. Regarding muscle strength, an average MMT score of 3 seemed to determine whether or not the child is dependent in the performance of ADL requiring both upper and lower extremity strength. Using the Barthel index, which is another tool to quantify deficits and changes in ADL, Nair et al. (2002) also found that low motor function, as quantified with MMT, was related to disability (Pearson's coefficient of correlation $r = 0.39$, $p < 0.001$). Disability is defined as any restriction or lack of ability to perform an activity in the manner or within the range considered normal for a human being (Medical Research Council, 1943).

According to Lue et al. (1993), hip contractures and static sitting balance are also factors that can contribute to the functional deficits seen in these children. McDonald et al. (1995) report that lower extremity contractures are rare during the ambulatory period, and they relate lower extremity contractures to the onset of wheelchair reliance. For instance, in line with these results, during the middle stages of the disease, contractures would be more a consequence of the loss of the ability to walk than a cause of it. However, as contractures become more severe later in the disease process, they would probably turn out to be the cause of the decline in the performance of functional activities requiring the standing position.

As the results from the aforementioned studies suggest, general loss of muscle strength partly explains the deterioration in functional performance in DMD subjects when they are young. But it also seems that functional performance can remain stable despite a decrease in muscle strength during the early stages of the disease. One possible explanation for this could be related to compensatory strategies associated with the presence of contractures during the performance of locomotor tasks. In the next section, a brief review of the possible effects of weakness and joint contractures on gait performance will be presented.

2.1.6. Gait performance in DMD children

2.1.6.1. Spatio-temporal parameters

Gait velocity and distance have been shown to be indicators for normal and abnormal gait parameters (Andriacchi et al., 1977; Khodadadeh et al., 1990). Stride length defines the distance traveled between successive stance periods, and cadence is the number of steps per minute. Velocity is determined by the combination of stride length and cadence. Boccardi et al. (1997) estimated a 30% reduction in gait velocity in DMD children compared to normal reference values. This reduced gait velocity was the result of a decrease in both stride length and cadence. According to the authors, reduced stride velocity was more a result of weakness of the muscles responsible for propulsion of the limb than the result of a modification in movement amplitude. An increase in the relative duration of the double-support phase could also explain the diminished gait velocity. Sutherland et al. (1981) and Khodadadeh et al. (1990) also report a decrease in gait velocity in DMD boys compared to normal healthy boys. The study of Sutherland et al. (1981) was conducted over a 4-year period and they report that this reduction in gait velocity continues with the course of the disease. Most DMD children in the Khodadadeh et al. (1990) study had mild deformities in the lower extremities associated with contractures; the authors mentioned that these could have an effect in reducing the children's maximum stride length. This was not the opinion of Boccardi et al. (1997) who mention that ROM does not interfere with joint dynamics because the joint range required during walking is not wide enough to be of any real significance.

Reduced joint excursion as seen in some pathologic populations could be associated with a decreased gait velocity. For instance, hip flexion contracture has been associated with decreased contralateral step length and this can reduce gait velocity (Perry, 1992). Also, a decreased joint range provides less time to accelerate or to decelerate the limbs' segments, resulting in a reduction in the angular velocity throughout the movement (Messier et al., 1992). A reduction in joint velocity leads to a decrease in joint mechanical power because joint power is the product of the joint moment and the joint

velocity. It is recognized that gait velocity is dependent on the joint power generated by the muscles (Winter, 1983). Thus, the reduction in joint velocity caused by the contractures could negatively affect gait velocity. If the reduced time to accelerate the limb segment is compensated for by greater acceleration, the angular and gait velocity should not be jeopardized. However, it is not certain that DMD children have sufficient muscle strength to achieve such compensation, especially in the advanced stages of the disease.

2.1.6.2. Kinematics and kinetics of gait in DMD children

At the beginning of the disease process, gait deviations are very subtle. As the illness progresses to a more advanced stage, modifications can be observed in the frontal plane. Most children show an increase in the width of the base of support. The trunk leans to the side of the supporting leg and a lateral arm swing is observed (Sutherland et al., 1981; Boccardi et al., 1997). Regarding the pelvis, variations of as much as 10 degrees in frontal pelvic inclination have been documented, whereas in normal subjects, minor variations occurred (Boccardi et al., 1997). In fact, in normal children, Ounpuu et al. (1991) report a small rise of the support limb hemipelvis during loading response, followed by a progressive fall until the onset of initial swing. The lateral movement of the pelvis observed in DMD children is reflected by a drop of the pelvis on the contralateral side of the supporting leg. When looking at the sagittal plane, backward leaning of the trunk is observed as well as an increase in pelvic anterior tilt (Sutherland et al., 1981; Boccardi et al., 1997). Sutherland et al. (1981) report a mean anterior pelvic tilt angle of 31 degrees in the subjects who were in the late stages of the disease. However, these authors note that the increase in anterior pelvic tilt was not apparent in the subjects who were in the early stages of the disease. Instead, these subjects showed less than normal mean angle values (< 16 degrees).

Concerning the ankle joint, Boccardi et al. (1997) observed an increase in dorsal flexion of the supporting foot. From the point of view of these authors, this ankle position would help the forward progression of the pelvis and thus compensate for hip extensor

weakness. This dorsiflexion position at the ankle was not corroborated by Sutterland et al. (1981) who reported ankle plantar flexion at foot strike as well as a reduction in plantar flexion during the swing phase. According to Sutterland et al. (1981) and from clinicians' observations (Sadjadpour, 1975; Berrol, 1976), weakness of the anterior compartment muscles could be responsible for that equinus position of the foot and for the absence of heel strike in the first years of the disease since plantarflexor contractures were not yet present. As the child grows older, contractures of the heel cord develop, possibly as a result of a muscle imbalance around the ankle joint, and these contractures become the cause of the equinus gait. Using foot force transducers attached to the soles of the subjects' shoes, Toyoshima et al. (1987) confirmed this reduced heel contact in DMD patients. According to these authors, this flat foot position would modify the body alignment in relation to the ground reaction forces vector aiming at decreasing the extension moment demand at the hip, and therefore compensate for hip extensor weakness. However, some authors suggest that the alignment of the lower limb segment would be more a kinematic adaptation than a kinetic one in DMD subjects (Emond, 2002). This point will be highlighted when the knee joint is discussed. Figure 5 shows the changes in the ground reaction force vector and joints alignment during loading response, mid-stance and terminal stance as the disease progresses.

Considering this, plantarflexor contractures could potentially be advantageous to the gait of DMD children. Aside from their role in the alignment of the body in relation to the ground reaction force line, these contractures could potentially contribute to the control of ankle dorsiflexion during the initial stance phase. It could also be proposed that heel cord contractures could partly substitute for the active contraction of the triceps surae during terminal stance and then be beneficial to the gait of DMD children at a given time in the course of the disease. During terminal stance, plantarflexors are stretched and they absorb elastic energy. They could potentially release part of this stored energy and contribute to the forward displacement of the lower limb. The contribution of passive moments to the net plantarflexor moment at the ankle during gait in normal adults has been shown to be around 10% to 20% and it increases in hemiparetic subjects (Siegler et al., 1984; Nadeau et al., 1997). Plantarflexor contractures can also force the knee into

extension and prevent the bending of the knee by gravity (Sutherland et al., 1981; Khodadadeh et al., 1986)

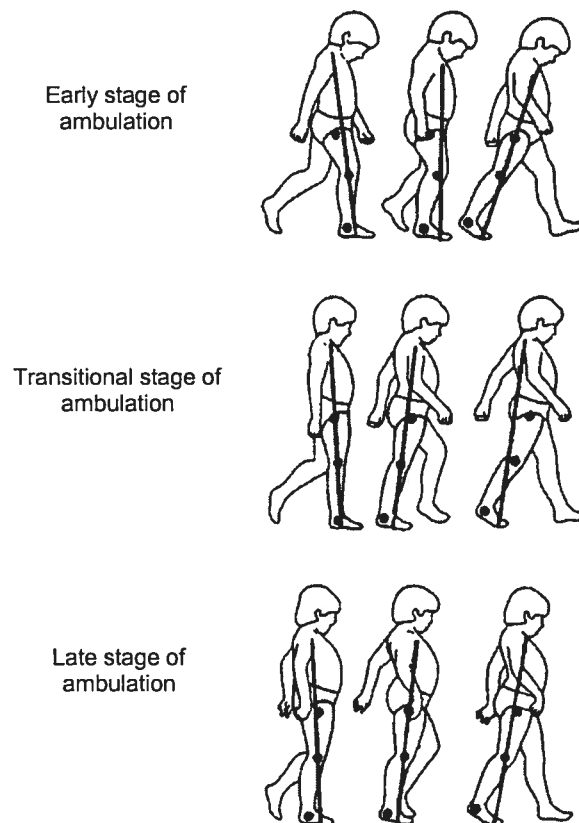


Figure 5: Changes in the ground reaction force vector and joints alignment during loading response, mid-stance and terminal stance in DMD children as the disease progresses. (Reprinted and adapted from *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 288, Hsu J D, Furumasu J, *Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child* . pp.122-25, © 1993, with permission from Lippincott, Williams & Wilkins).

In normal children, an external knee flexion moment (internal extension moment) is seen in the early portion of stance because the ground reaction forces vector is located behind the knee (Ounpuu et al., 1991). In the early stages of the disease, probably due to knee extensor weakness, DMD children keep their knees in extension during the initial part of the stance phase and this determines an external knee extension moment (Emond, 2002). The ground reaction force line is thus located anterior to the knee joint in DMD children. As a result, this external knee extensor moment is not associated with the anterior displacement of the ground reaction force as such. It is only later in the evolution of the disease that the anterior displacement of the ground reaction force vector induced by the flat foot position or equinus amplifies the external knee extension moment. This knee external extension moment is an essential component that forces the knee into a position of hyperextension. The hyperextension is then arrested by an internal knee moment created by the passive posterior structures of the knee. Thus, static stabilization of the knee prevents the collapse of the body.

At the beginning of the disease, few differences are observed at the hip between normal and DMD children. At this point, the ground reaction force vector is still located in front of the hip during loading response and mid-stance and the child possesses enough strength in his hip extensor muscles to sustain the external flexion moment created by the ground reaction force (Sutherland et al., 1981). As the disease progresses to more advanced stages, the hip extensors no longer possess the strength required to equilibrate this external flexion moment. The lumbar lordosis that appears at this time probably reduces the involvement of the hip extensor. This theory is based on clinical observations (Siegel, 1972; Johnson, 1977). By allowing the child to lean his upper body backward, this compensation combined with flat foot placement at initial contact displaces the ground reaction force vector posterior to the hip. This changes the external flexion moment demand at the hip into an external extension moment (Sutherland et al., 1981; Hsu & Furumasu, 1993). Hip flexor contractures could therefore be helpful at this phase of the gait cycle by contributing passively to the flexion moment demand. At a given position, the net internal moment at a specific joint is equal to the sum of the active moment generated by the contraction of a muscle or a muscle group and the passive moment produced by

the resistance to stretch offered by that same muscle or muscle group. The contribution of the passive moment generated by the hip flexor contractures to the net moment could theoretically be important enough to participate in the internal flexor moment demand, from loading response to the end of the stance phase. It is with the purpose of achieving a better understanding of the interaction mechanisms between strength and contractures that Gaudreault et al. (2004) proposed a model aiming to quantify the contribution of hip flexor contractures to the net hip moment during gait. As mentioned earlier, children lean their upper body backward in order to keep the ground reaction forces vector behind the hip joint. From clinical observations, it has been shown that DMD children could use the passive stiffness of the hip flexors to prevent the trunk from falling backward while making this adjustment with their upper body (Johnson, 1977). Hip flexor contractures would then be beneficial to the children during this maneuver, and as for the plantarflexors, their contribution would be optimized in the stages of the gait cycle where the flexors are stretched. As the gait cycle progresses to the swing phase, there is a flexion moment produced at the hip that is carried on by the hip flexors to draw the lower limb forward. Here again, the passive moment generated by the contractures could compensate for the weakness of the hip flexors in the first part of the swing phase. In normal subjects, Yoon & Mansour (1982) report that, theoretically, the moment generated by hip passive stiffness could contribute from 50% to 100% to the total net moment. This was not corroborated by Vrahas et al. (1990) (Vrahas et al., 1990) who estimated a passive contribution of about 10%.

2.1.7. Conclusion

No definitive cure exists so far for Duchenne muscular dystrophy. The mainstay of the treatment is to improve the children's quality of life. In order to do so, a successful attempt to prolong ambulation must be achieved. In the light of this review, clinicians involved in the treatment of DMD children should be careful when interpreting the impairment outcome measures obtained using certain widely used techniques such as MMT and goniometry. Fortunately, efforts towards standardized assessment procedures

using reliable and valid tools have been made and have yielded promising results. However, interpretation of these outcomes in the context of functional task performance requires further investigation. To better identify the key factors in gait deterioration, a good understanding of the pathomechanics of the children's gait is essential. The role of strength and joint contractures as well as their interaction on locomotor performance should be clarified in order to orient treatment interventions correctly.

2.1.8. References

- Aitkens, S., Lord, M., Bernauer, E., Fowler, W. M., Lieberman, J. S., & Berck, P. (1989). Relationship of manual muscle testing to objective strength measurements. *Muscle Nerve*, 12, 173-177.
- Andriacchi, T. P., Ogle, J. A., & Galante, J. O. (1977). Walking speed as a basis for normal and abnormal gait measurements. *J Biomech*, 10(4), 261-268.
- Appell, H. J. (1990). Muscular atrophy following immobilisation. A review. *Sports Med*, 10(1), 42-58.
- Archibald, K. C., & Vignos, P. J. Jr. (1959). A study of contractures in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 40(4), 150-157.
- Backman, E., & Henriksson, K. G. (1988). Skeletal muscle characteristics in children 9-15 years old: force, relaxation rate and contraction time. *Clin Physiol*, 8(5), 521-527.
- Bakker, J. P., De Groot, I. J., Beelen, A., & Lankhorst, G. J. (2002). Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 81(12), 906-912.
- Bartlett, M. D., Wolf, L. S., Shurtleff, D. B., & Stahell, L. T. (1985). Hip flexion contractures: a comparison of measurement methods. *Arch Phys Med Rehabil*, 66(9), 620-625.
- Beasley, W. C. (1961). Quantitative muscle testing: principles and applications to research and clinical services. *Arch Phys Med Rehabil*, 42, 398-425.
- Berrol, S. (1976a). Letter: Duchenne muscular dystrophy. *Jama*, 235(12), 1212.
- Biggar, W. D., Klamut, H. J., Demacio, P. C., Stevens, D. J., & Ray, P. N. (2002). Duchenne muscular dystrophy: current knowledge, treatment, and future prospects. *Clin Orthop* (401), 88-106.
- Blimkie, C. J. (1991). Age and sex associated variation in strength during childhood: anthropometric, morphologic, neurologic, biomechanical, endocrinologic, genetic and physical activity correlates. In L. R. Amundsen (Ed.), *Muscle strength testing: instrumented and non-instrumented systems*. (pp. 99-155). New York: Churhill Livingston.

- Boccardi, S., Gabardi, C., Negrini, A., & Santambrogio, G. C. (1997). Locomotor and posture strategies in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Part I: Gait analysis. *Eur Med Phys*, 33, 13-22.
- Bohannon, R., Gajdosik, R., & LeVeau, B. F. (1985). Contribution of pelvic and lower limb motion to increases in the angle of passive straight leg raising. *Phys Ther*, 65(4), 474-476.
- Bohannon, R. W. (1982). Cinematographic analysis of the passive straight-leg-raising test for hamstring muscle length. *Phys Ther*, 62(9), 1269-1274.
- Boone, D. C., Azen, S. P., Lin, C. M., Spence, C., Baron, C., & Lee, L. (1978). Reliability of goniometric measurements. *Phys Ther*, 58(11), 1355-1390.
- Brooke, M. H., Fenichel, G. M., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Moxley, R., Florence, J., et al. (1989). Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology*, 39(4), 475-481.
- Brooke, M. H., Fenichel, G. M., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Moxley, R., Miller, J. P., & Province, M.A. (1983). Clinical investigation in Duchenne dystrophy: 2. Determination of the "power" of therapeutic trials based on the natural history. *Muscle Nerve*, 6(2), 91-103.
- Brooke, M. H., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Fenichel, G. M., & Shumate, J. B. (1981b). The natural history of Duchenne muscular dystrophy: a caveat for therapeutic trials. *Trans Am Neurol Assoc*, 106, 195-199.
- Brooke, M. H., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Fenichel, G. M., Shumate, J. B., & Pellegrino, R. J. (1981a). Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*, 4(3), 186-197.
- Brown, S. H., & Cooke, J. D. (1981). Amplitude- and instruction-dependent modulation of movement-related electromyogram activity in humans. *J Physiol*, 316, 97-107.
- Brussock, C. M., Haley, S. M., Munsat, T. L., & Bernhardt, D. B. (1992). Measurement of isometric force in children with and without Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther*, 72(2), 105-114.
- Darras, B. T., Menache, C. C., & Kunkel, L. M. (2003). Dystrophinopathies. In H. R. Jones (Ed.), *Neuromuscular disorders of infancy, childhood, and adolescence : a clinician's approach* (pp. 649-698). Amsterdam: Butterworth Heinemann.

- Dubowitz, V. (1995). The muscular dystrophies. In W. S. Co (Ed.), *Muscle disorders in Childhood*. (2nd ed., pp. 32-133). London, England.
- Edrich, T., Riener, R., & Quintern, J. (2000). Analysis of passive elastic joint moments in paraplegics. *IEEE Trans Biomed Eng*, 47(8), 1058-1065.
- Emond, M. (2002). Fiabilité des mesures cinématiques et cinétiques de la marche chez les enfants atteints de dystrophie musculaire de Duchenne. Acte de colloque du Congrès de l'ordre des physiothérapeutes du Québec, Québec, 2002.
- Florence, J. M., Pandya, S., King, W. M., Robison, J. D., Baty, J., Miller, J. P., et al. (1992). Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council scale) grades in Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther*, 72(2), 115-122; discussion 122-116.
- Fowler, W. M. Jr., & Gardner, G. W. (1967). Quantitative strength measurements in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 48(12), 629-644.
- Fox, E. L., Bowers, R. W., & Foss, M. L. (1989). *The physiological basis of physical education and athletics*. Dubuque, IA: W.C. Brown.
- Gajdosik, R., & Lusin, G. (1983). Hamstring muscle tightness. Reliability of an active-knee-extension test. *Phys Ther*, 63(7), 1085-1090.
- Gajdosik, R. L. (2001a). Comparison and reliability of three goniometric methods for measuring forearm supination and pronation. *Percept Mot Skills*, 93(2), 353-355.
- Gajdosik, R. L. (2001b). Passive extensibility of skeletal muscle: review of the literature with clinical implications. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 16(2), 87-101.
- Gajdosik, R. L., & Bohannon, R. W. (1987). Clinical measurement of range of motion. Review of goniometry emphasizing reliability and validity. *Phys Ther*, 67(12), 1867-1872.
- Gajdosik, R. L., LeVeau, B. F., & Bohannon, R. W. (1985). Effects of ankle dorsiflexion on active and passive unilateral straight leg raising. *Phys Ther*, 65(10), 1478-1482.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., Houde, H., & Desjardins, P. (2004). A biomechanical method to assess the contribution of passive moment at the hip during gait of Duchenne muscular dystrophy children. In H. Proceedings of the Canadian Biomechanic Society, Canada, August 2004. (Ed.).

- Gowers, W. R. (1879). Clinical lecture on pseudo-hypertrophic muscular paralysis. *Lancet*, 2, 73-75.
- Griffiths, R. G. (1970). The abilities of young children. A comprehensive system of mental measurements for the first eight years of life. High Wycombe, Bucks (UK): The test Agebcy. Available from: www.testagency.com.
- Halbertsma, J. P., van Bolhuis, A. I., & Goeken, L. N. (1996). Sport stretching: effect on passive muscle stiffness of short hamstrings. *Arch Phys Med Rehabil*, 77(7), 688-692.
- Harlaar, J., Becher, J. G., Snijders, C. J., & Lankhorst, G. J. (2000). Passive stiffness characteristics of ankle plantar flexors in hemiplegia. *Clin Biomech* 15(4), 261-270.
- Hill, A. V. (1970). *First and last experiments in muscle mechanics*. Unpublished manuscript, Cambridge: Cambridge University Press.
- Hill, D. K. (1968). Tension due to interaction between the sliding filaments in resting striated muscle. The effect of stimulation. *J Physiol*, 199(3), 637-684.
- Horvat, M., McManis, B. G., & Seagraves, F. E. (1992). Reliability and objectivity of the Nicolas manual muscle tester with children. *Isokinetics and Exercise Science*, 2(4), 175-181.
- Hsu, J. D., & Furumasu, J. (1993). Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child. *Clin Orthop*(288), 122-125.
- Ibraghimov-Beskrovnya, O., Ervasti, J. M., Leveille, C. J., Slaughter, C. A., Sernett, S. W., & Campbell, K. P. (1992). Primary structure of dystrophin-associated glycoproteins linking dystrophin to the extracellular matrix. *Nature*, 355(6362), 696-702.
- Johnson, E. W. (1977). Walter J. Zeiter Lecture: pathokinesiology of Duchenne muscular dystrophy: implications for management. *Arch Phys Med Rehabil*, 58(1), 4-7.
- Johnson, E. W., & Braddom, R. (1971). Over-work weakness in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 52(7), 333-336.
- Kendall, F. P., & McCreary, E. K. (1983). *Testing and Function* (ed 3 ed.). Baltimore, MD: Williams & Wilkins.
- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., & Patrick, J. H. (1990). Variations of gait parameters in Duchenne muscular dystrophy. *Proc Inst Mech Eng [H]*, 204(4), 241-243.

- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., Patrick, J. H., Edwards, R. H., & Evans, G. A. (1986). Knee moments in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet*, 2(8506), 544-545.
- Lee, L. W., Kerrigan, D. C., & Della Croce, U. (1997). Dynamic implications of hip flexion contractures. *Am J Phys Med Rehabil*, 76(6), 502-508.
- Lilienfeld, A. M., Jacobs, M., & Willis, M. (1954). A study of the reproducibility of muscle testing and certain other aspects of muscle scoring. *Phys Ther Rev*, 34(6), 279-289.
- Llorens, W. (1996). *An experimental analysis of finger stiffness*. Unpublished Master, Louisiana State University, Baton Rouge, LA.
- Lord, J. P., Portwood, M. M., Fowler, W. M., Lieberman, J. S., & Carson, R. (1987). Upper vs lower extremity functional loss in neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil*, 68(1), 8-9.
- Low, J. L. (1976). The reliability of joint measurement. *Physiotherapy*, 62(7), 227-229.
- Lue, Y. J., Chen, S. S., Jong, Y. J., & Lin, Y. T. (1993). [Investigation of activity of daily living performance in patients with Duchenne muscular dystrophy]. *Gaoxiong Yi Xue Ke Xue Za Zhi*, 9(6), 351-360.
- Magid, A., & Law, D. J. (1985). Myofibrils bear most of the resting tension in frog skeletal muscle. *Science*, 230(4731), 1280-1282.
- Magnusson, S. P. (1998). Passive properties of human skeletal muscle during stretch maneuvers. A review. *Scan J Med Sci Sports*, 8, 65-77.
- Magnusson, S. P., Aagard, P., Simonsen, E., & Bojsen-Moller, F. (1998). A biomechanical evaluation of cyclic and static stretch in human skeletal muscle. *Int J Sports Med*, 19(5), 310-316.
- Marden, F. A., Connolly, A. M., Siegel, M. J., & Rubin, D. A. (2005). Compositional analysis of muscle in boys with Duchenne muscular dystrophy using MR imaging. *Skeletal Radiol* 34(3), 140-148.
- McDonald, C. M., Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Jr., Johnson, E. R., & Kilmer, D. D. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 74(5 Suppl), S70-92.
- Medical Research Council (1943). *Aids to investigation of peripheral nerve injuries. War memorandum (rev. 2nd edition)*. London, HMSO.

- Mendell, J. R., Province, M. A., Moxley, R. T., Griggs, R. C., Brooke, M. H., Fenichel, G. et al. (1987). Clinical investigation of Duchenne muscular dystrophy. A methodology for therapeutic trials based on natural history controls. *Arch Neurol*, 44(8), 808-811.
- Meryon, E. (1852). On fatty degeneration of the voluntary muscles. *Lancet*, 2, 588-589.
- Messier, S. P., Loeser, R. F., Hoover, J. L., Semble, E. L., & Wise, C. M. (1992). Osteoarthritis of the knee: effects on gait, strength, and flexibility. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(1), 29-36.
- Milch, H. (1942). Pelvifemoral angle: determination of hip-flexion deformity. *J Bone Joint Surg*, 24, 148-153.
- Molnar, G. E., & Alexander, J. (1974). Development of quantitative standards for muscle strength in children. *Arch Phys Med Rehabil*, 55(11), 490-493.
- Nadeau, S., Gravel, D., Arsenault, A. B., & Bourbonnais, D. (1997). Resistance to passive movement of the ankle joint in stroke: contribution to the maximal plantarflexion performance and to moment during gait. *Journal of stroke and cerebrovascular disease*, 6, 469.
- Nair, K. P., Vasanth, A., Gourie-Devi, M., Taly, A. B., Rao, S., Gayathri, N., et al. (2001). Disabilities in children with Duchenne muscular dystrophy: a profile. *J Rehabil Med*, 33(4), 147-149.
- Ounpuu, S., Gage, J. R., & Davis, R. B. (1991). Three-dimensional lower extremity joint kinetics in normal pediatric gait. *J Pediatr Orthop*, 11(3), 341-349.
- Pandya, S., Florence, J. M., King, W. M., Robison, J. D., Oxman, M., & Province, M. A. (1985). Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Phys Ther*, 65(9), 1339-1342.
- Perry, J. (1992). *Gait analysis: Normal and Pathological Function*. Thorofare, NJ: Slack.
- Purslow, P. P. (1989). Strain-induced reorientation of an intramuscular connective tissue network: implications for passive muscle elasticity. *J Biomech*, 22(1), 21-31.
- Rakos, D. M., Shaw, K. A., Fedor, R. L., LaManna, M., Yocum, C. C., & Lawrence, K. J. (2001). Interrater reliability of the active-knee-extension test for hamstring length in school-aged children. *Pediatric Physical Therapy*, 13, 37-41.

- Reimers, C. D., Schlotter, B., Eicke, B. M., & Witt, T. N. (1996). Calf enlargement in neuromuscular diseases: a quantitative ultrasound study in 350 patients and review of the literature. *J Neurol Sci*, 143(1-2), 46-56.
- Rideau, Y., Duport, G., Delaubier, A., Guillou, C., Renardel-Irani, A., & Bach, J. R. (1995). Early treatment to preserve quality of locomotion for children with Duchenne muscular dystrophy. *Semin Neurol*, 15(1), 9-17.
- Riener, R., & Edrich, T. (1999). Identification of passive elastic joint moments in the lower extremities. *J Biomech*, 32(5), 539-544.
- Roberson, L., & Giurintano, D. J. (1995). Objective measures of joint stiffness. *J Hand Ther*, 8(2), 163-166.
- Roland, E. K. (2000). Muscular Dystrophy. *Pediatrics in Review*, 21(7), 233-237.
- Rothstein, J. M. (1985). *Measurement in physical therapy*. Rothstein J.M. Ed. New York: Churchill Livingstone.
- Rybakova, I. N., Patel, J. R., & Ervasti, J. M. (2000). The dystrophin complex forms a mechanically strong link between the sarcolemma and costameric actin. *J Cell Biol*, 150(5), 1209-1214.
- Sadjadpour, K. (1975). Letter: Duchenne muscular dystrophy. *Jama*, 234(4), 382.
- Schwartz, S., Cohen, M. E., Herbison, G. J., & Shah, A. (1992). Relationship between two measures of upper extremity strength: manual muscle test compared to hand-held myometry. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(11), 1063-1068.
- Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., & Dubowitz, V. (1982). Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*, 5(4), 291-301.
- Siegel, I. M. (1972). Pathomechanics of stance in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 53(9), 403-406.
- Siegler, S., Moskowitz, G. D., & Freedman, W. (1984). Passive and active components of the internal moment developed about the ankle joint during human ambulation. *J Biomech*, 17(9), 647-652.
- Smith, S. A., Massie, J. B., Chesnut, R., & Garfin, S. R. (1993). Straight leg raising. Anatomical effects on the spinal nerve root without and with fusion. *Spine*, 18(8), 992-999.

- Staheli, L. T. (1977). The prone hip extension test: a method of measuring hip flexion deformity. *Clin Orthop*(123), 12-15.
- Stuberg, W. A., & Metcalf, W. K. (1988). Reliability of quantitative muscle testing in healthy children and in children with Duchenne muscular dystrophy using a hand-held dynamometer. *Phys Ther*, 68(6), 977-982.
- Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., Wyatt, M., Leach, J., Mubarak, S., et al. (1981). The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*, 23(1), 3-22.
- Tabary, J. C., Tabary, C., Tardieu, C., Tardieu, G., & Goldspink, G. (1972). Physiological and structural changes in the cat's soleus muscle due to immobilization at different lengths by plaster casts. *J Physiol*, 224(1), 231-244.
- Tardieu, G., Huet de la Tour, E., Bret, M. D., & Tardieu, G. (1982). Muscle hypoextensibility in children with cerebral palsy: I. Clinical and experimental observations. *Arch Phys Med Rehabil*, 63(3), 97-102.
- Tardieu, G., Lespargot, A., & Tardieu, C. (1977). To what extent is the tibia-calcaneum angle a reliable measurement of the triceps surae length? Radiological correction of the torque-angle curve (III). *Eur J Appl Physiol Occup Physiol*, 37(2), 163-171.
- Toyoshima, E., Mano, Y., Ando, K., Ishihara, T., Miyazaki, S., Yamashita, Y., et al. (1987). Recording and analysis of gait foot-forces using telemetric force-transducers in patients with Duchenne muscular dystrophy. Serial assessment of the pathological gait. *Electromyogr Clin Neurophysiol*, 27(6-7), 355-361.
- Tyler, K. L. (2003). Origins and early descriptions of "Duchenne muscular dystrophy". *Muscle Nerve*, 28(4), 402-422.
- Uchikawa, K., Liu, M., Hanayama, K., Tsuji, T., Fujiwara, T., & Chino, N. (2004). Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community. *J Rehabil Med*, 36(3), 124-129.
- UdoHah, US department of Health and human Services (1993). Plan for the Natinal Center for Medical Rehabilitation Research.US department of Health and Human Services, Publec Health Services, NIH Publication 93-3509, Washington, DC. p.23-25.

- Vanasse, M. (1993). Dystrophie musculaire de Duchenne: progrès récents. *Le clinicien*, 50-59.
- Vignos, P. J., Jr. (1983). Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. *Muscle Nerve*, 6(5), 323-338.
- Vignos, P. J., Jr., Spencer, G. E., Jr., & Archibald, K. C. (1963). Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *Jama*, 184, 89-96.
- Vignos, P. J., Jr., & Watkins, M. P. (1966). The effect of exercise in muscular dystrophy. *Jama*, 197(11), 843-848.
- Vrahas, M. S., Brand, R. A., Brown, T. D., & Andrews, J. G. (1990). Contribution of passive tissues to the intersegmental moments at the hip. *J Biomech*, 23(4), 357-362.
- Wang, K., & Ramirez-Mitchell, R. (1983). A network of transverse and longitudinal intermediate filaments is associated with sarcomeres of adult vertebrate skeletal muscle. *J Cell Biol*, 96(2), 562-570.
- Williams, P. E., & Goldspink, G. (1984). Connective tissue changes in immobilised muscle. *J Anat*, 138 (Pt 2), 343-350.
- Winter, D. A. (1983). Energy generation and absorption at the ankle and knee during fast, natural, and slow cadences. *Clin Orthop*(175), 147-154.
- Yoon, Y. S., & Mansour, J. M. (1982). The passive elastic moment at the hip. *J Biomech*, 15(12), 905-910.
- Ziter, F. A., Allsop, K. G., & Tyler, F. H. (1977). Assessment of muscle strength in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*, 27(10), 981-984.

2.2. Les avenues thérapeutiques proposées et explorées pour traiter les enfants atteints de DMD

2.2.1. Les traitements proposés en réadaptation

2.2.1.1. Les programmes d'activité physique

Selon Widman et al. (1999), les enfants atteints de DMD marchent moins et passent plus de temps dans des activités sédentaires ou demandant très peu d'effort physique. Ansved (2003) rapporte que la marche procure des effets avantageux sur les fonctions cardiorespiratoires, sur le métabolisme et aussi plus globalement sur la vie sociale des enfants dystrophiques et conclut que cette activité devrait être encouragée. Les activités aérobiques comme le vélo et la natation pourraient aussi être bénéfiques aux enfants atteints de DMD si elles sont pratiquées à faible intensité.

2.2.1.2. Les exercices de renforcement

Les effets des exercices de renforcement sur les muscles des enfants dystrophiques sont, encore à ce jour, l'objet de controverses. Dans les toutes premières études sur le sujet, il était d'usage de croire que les exercices de renforcement pouvaient aggraver le processus inflammatoire induit par la contraction musculaire (Johnson & Braddon, 1971). Sur cette base, l'efficacité de ce type d'exercices sur l'accroissement de la force musculaire a été mise en doute (Hoberman, 1955; Wratney, 1958). Un peu plus tard, de Lateur et Giacini (1979) ont démontré que les exercices de renforcement pouvaient être pratiqués sans provoquer une exacerbation de la réaction inflammatoire. Ces résultats ont été appuyés par Scott et al (1981) qui rapportent un effet bénéfique à court terme des exercices de renforcement concentrique à condition que ces exercices soient de faible intensité. Par contre, dans ces deux études, aucun marqueur biologique

n'a été utilisé pour confirmer que la réponse inflammatoire n'était pas augmentée. Selon Petrov (1998) la charge imposée aux fibres musculaires lors d'exercices excentriques accélérerait la dégénérescence musculaire. En résumé, les exercices concentriques exécutés à une intensité sous maximale peuvent prévenir l'atrophie de non-utilisation sans aggraver la réponse inflammatoire. Ces exercices seront d'autant plus efficaces s'ils sont prescrits dès les premières manifestations de la maladie (McDonald, 2002).

2.2.1.3. La stimulation électrique

La stimulation électrique simulerait les effets positifs des exercices de faible intensité sur les muscles des membres inférieurs des enfants atteints de DMD confinés au fauteuil roulant (Zupan, 1992). Cependant, cette modalité de traitement requiert la supervision d'un professionnel de la santé, car une erreur dans l'ajustement des paramètres de l'appareil serait défavorable. Par exemple, une stimulation à haute fréquence peut aggraver les réactions inflammatoires dans les muscles, comme lors des exercices de forte intensité.

2.2.1.4. Les exercices d'étirement

Ces exercices sont proposés dans le but de freiner l'évolution des contractures. Cependant, bien qu'un gain d'amplitude de mouvement soit attribuable à ce type d'exercices, leurs effets à long terme sur la raideur articulaire et musculaire ne sont pas supportés par des évidences scientifiques (Magnusson et al., 1998). L'étude de Scott et al. (1981) montre qu'un programme d'exercices d'étirement des fléchisseurs plantaires permet néanmoins de maintenir l'amplitude initiale de flexion dorsal chez les enfants dystrophiques. Ceci n'est pas sans intérêt, car une réduction d'amplitude articulaire est un facteur limitant la performance de la marche (Lee et al., 1997; Nadeau et al., 2001). Comme le développement des contractures survient au moment où l'enfant est confiné au

fauteuil roulant (McDonald et al., 1995), le maintien de la capacité de marcher devient un objectif thérapeutique de premier ordre.

2.2.1.5. Les orthèses de correction et de stabilisation

Certains auteurs rapportent que les orthèses de correction pourraient contrer les effets indésirables de l'immobilisation et freiner le développement des contractures (Iannaccone, 1992; Seeger & Caudrey, 1985). D'autres études ont cependant mis en doute l'efficacité d'un tel traitement (Fowler & Taylor, 1982 ; Siegel, 1978). Par contre chez certains enfants atteints de DMD, le port d'une orthèse de correction combiné à un programme d'exercices d'étirement des fléchisseurs plantaires pourrait prolonger la période ambulatoire pour une période de deux ans (Scott et al., 1981). En plus des orthèses de correction et de stabilisation pour les membres inférieurs, un corset peut être prescrit dans les stades avancés de la maladie afin de prévenir développement d'une scoliose.

Des études rapportent que les orthèses de stabilisation de type KAFO (knee-ankle-foot-orthosis) contribuent au maintien des fonctions locomotrices (Archibald & Vignos, 1959; Heckmatt et al., 1985). Cependant selon Bakker et al (2002) et Ziter et Allsop (1979), la marche des enfants portant ce type d'orthèse ne serait pas fonctionnellement efficace.

2.2.2. Les traitements chirurgicaux

Différents protocoles ont été développés en chirurgie orthopédique pour corriger les contractures du membre inférieur chez les enfants dystrophiques (Rideau et al., 1995; Forst & Forst, 1999). Les résultats de ces études rapportent une amélioration de l'amplitude articulaire aux articulations traitées, une correction de la déformation de l'articulation, un gain ou un maintien de la force des muscles des membres inférieurs ainsi

qu'une amélioration de la performance à la marche. Cependant, les effets à long terme de ces opérations disparaissent en raison de l'évolution naturelle de la maladie (Rideau et al., 1995).

Des chirurgies sont parfois inévitables comme par exemple les chirurgies de correction de la scoliose. Ces dernières sont nécessaires au maintien des capacités respiratoires. En contrepartie, certaines interventions chirurgicales pourraient s'avérer néfastes. Par exemple, un allongement trop précoce du tendon d'Achille peut compromettre la stabilité du genou chez des patients qui utilisent la raideur des fléchisseurs plantaires pour compenser une faiblesse des extenseurs du genou (Khodadadeh et al., 1986). C'est pourquoi nous croyons qu'une meilleure compréhension des mécanismes biomécaniques inhérents à la marche est nécessaire pour appuyer le choix de ces interventions. En plus des risques reliés à la chirurgie, les inconvénients associés à la période de convalescence doivent être considérés.

2.2.3. Les traitements pharmacologiques

Les champs d'action ciblés par les traitements pharmacologiques sont la production de dystrophine et l'inhibition de la réponse inflammatoire déclenchée par la contraction musculaire.

2.2.3.1. La production de dystrophine

Chez 5 % à 10 % des enfants atteints de DMD, la cause de la maladie serait associée à la présence de codons prématurés. Un codon est une unité du code génétique contenue dans l'ARN messager. Un défaut génétique peut altérer cette structure et empêcher la production de la dystrophine avant que la protéine ne soit complètement assemblée. La gentamicine est un antibiotique aminoside qui agit sur les codons défectueux et permet la production de la dystrophine. Ce médicament a été testé sur la

souris *mdx* et son effet sur l'amélioration de la force a été mis en évidence par Barton-Davis et al. (1999). Chez l'humain, l'effet de ce médicament semble également prometteur. Dans une étude préliminaire, Politano et al (2003) rapportent l'expression de dystrophine dans les fibres musculaires de patients à qui la gentamicine a été administrée.

2.2.3.2. Les inhibiteurs de la réponse inflammatoire

La prednisone est un médicament à base de stéroïdes. Ses mécanismes d'action présentent encore des points obscurs, mais il semble que ses cibles d'action soient la stabilité de la membrane, la modulation des médiateurs inflammatoires et la régénération des tissus endommagés (Biggar et al., 2002). Des études ont démontré que son administration freinerait le déclin naturel et prévisible de la force chez les enfants DMD (Brooke et al., 1987; Fenichel et al., 1991; Griggs et al., 1991). Aussi, il semble que la prednisone puisse prolonger la capacité de marcher, et ce, pour une durée de 2 ans (DeSilva et al., 1987). Cependant, ce médicament est associé à de nombreux effets secondaires comme l'obésité, l'hypertension artérielle, des changements du comportement, un retard de la croissance et la présence de cataractes. L'obésité doit absolument être prévenue afin de ne pas se conjuguer aux effets de la faiblesse et ainsi, rendre la marche plus difficile. De plus, une forme de myopathie serait associée à l'administration prolongée de corticostéroïde. Il semble qu'une modification dans le dosage pourrait diminuer l'incidence de certains effets non désirables.

Le deflazacort est un dérivé synthétique de la prednisone. Des études comparant les deux médicaments ont démontré que leurs effets étaient similaires en regard de la diminution du déclin de la force musculaire et de l'amélioration des performances lors d'activités locomotrices (Reitter, 1995). De plus, un dosage approprié semble réduire les effets secondaires observés avec la prise de la prednisone, surtout le gain de poids. Selon certains chercheurs, l'administration de ce médicament à long terme à des enfants DMD permettrait de préserver leurs fonctions motrices, cardiaques et respiratoires ainsi que le maintien de l'alignement du rachis (Biggar et al., 2004).

2.2.4. Les thérapies géniques

Les thérapies géniques consistent à introduire un gène fonctionnel à l'intérieur des cellules d'un organisme, dans le but de remplacer la fonction d'un gène défectueux (Biggar et al., 2002). Cette thérapie semble efficace à la condition que la manipulation soit effectuée sur la majorité des cellules musculaires du patient. Par contre, ceci implique que l'enfant reçoive de nombreuses injections (ex : 100 injections pour le muscle diaphragme) ce qui est cliniquement non réalisable (Nowak & Davies, 2004). Aussi, un des effets associés à l'expression du nouveau gène est le déclenchement d'une réaction immunologique.

Les plasmides sont de petites molécules d'ADN extrachromosomiques et lorsqu'ils sont combinés à des rétrovirus, ils peuvent être utilisés pour transférer les gènes d'un organisme à un autre. Au cours d'études animales, il a été possible d'observer une ré expression de la dystrophine dans les fibres musculaires chez les animaux ayant reçu cette forme de thérapie. Une amélioration de la fonction musculaire reliée au nombre de fibres contenant de la dystrophine a également été démontrée chez ces animaux (DelloRusso et al., 2002; Dudley et al., 2004).

Les traitements impliquant les cellules souches semblent prometteurs. Dans une étude sur un modèle animal, la transplantation de cellules souches totipotentes dérivées de la moelle osseuse d'un donneur sain aurait montré des signes de restauration de la dystrophine dans les muscles de l'animal traité (Darras et al., 2003). Des indices démontrant la présence de cellules musculaires dérivées de cellules totipotentes de la moelle osseuse d'un donneur humain ont également été observés dans les muscles d'un enfant et ce, 13 ans après que les cellules du donneur auraient été transplantées chez ce jeune patient (Gussoni et al., 2002).

La correction de la mutation de la dystrophine est aussi une avenue thérapeutique d'intérêt, mais le coût associé aux agents thérapeutiques impliqués dans ce traitement est

très élevé. Enfin, de nouvelles pistes de traitements sont proposées dans les recherches portant sur l'inhibition de la dégradation du complexe DAP (*dystrophine associated proteins*) et sur les gènes alternatifs (Bonucelli et al., 2007).

2.2.5. Le transfert de myoblastes

Les myoblastes sont les cellules embryonnaires qui donnent naissance aux fibres musculaires. Au début de la maladie, les myoblastes suffisent à la formation de nouvelles cellules musculaires, mais progressivement, le potentiel générationnel de ces cellules est épuisé. Le traitement de la DMD par le transfert de myoblastes normaux ou génétiquement modifiés a été mis à l'épreuve lors d'un premier essai clinique effectué auprès de trois jeunes garçons par Skuk et al. (2004). Les chercheurs ont injecté des myoblastes provenant de donneurs sains à ces patients. Une biopsie musculaire, effectuée un mois après la greffe, montre que la transplantation de ces cellules saines a généré des fibres musculaires présentant de la dystrophine chez les sujets.

2.3. Modèle théorique reliant les contractures à la performance de la marche des enfants atteints de DMD

Dans le chapitre précédent, les thèmes de la faiblesse, des contractures et de la fonction motrice, plus particulièrement la marche, ont été abordés. Les écrits scientifiques rapportent un déclin de la force musculaire chez les enfants atteints de DMD dès l'âge de cinq ans. Les muscles croisant les articulations proximales et les muscles extenseurs seraient plus atteints. En ce qui concerne les contractures, leur présence serait remarquée chez de jeunes enfants de six ans et leur sévérité augmenterait avec l'âge, de façon notoire dès l'instant où l'enfant est confiné au fauteuil roulant. Les contractures en flexion plantaire seraient parmi les premières à se développer. Malgré la présence et la nature progressive de ces déficiences, l'enfant dystrophique parvient à marcher en utilisant des mécanismes d'adaptation qui lui sont propres. Ainsi, les études rapportent des changements cinématiques et cinétiques dans la marche de ces enfants selon le stade d'évolution de la maladie (Sutherland et al., 1981; Khodadadeh et al., 1986; Boccardi et al., 1997; Patte et al., 2000; Armand et al., 2005). À mesure que la faiblesse musculaire progresse, l'enfant se positionne de sorte que, lors de la phase d'appui, le vecteur vertical de la force de réaction du sol se situe derrière le centre articulaire de la hanche et devant ceux du genou et de la cheville. Les moments de force externe d'extension produits à ces articulations sont ainsi contrés par des moments de force interne de flexion. Ces moments de force internes sont créés par la contraction des muscles fléchisseurs, théoriquement moins atteints par la maladie que les muscles extenseurs, de même que par les forces passives des structures non contractiles entourant l'articulation.

Pour produire un moment net de flexion lors de la marche, les moments créés par les forces passives s'additionnent algébriquement aux moments produits par les muscles, tel que le démontre l'exemple de la cheville présenté à la Figure 6. Dans notre modèle, il est possible que les moments passifs soient plus élevés si la cheville est contracturée en flexion plantaire. À certains instants du cycle de marche, la présence d'une telle

contracture pourrait même compenser la faiblesse des fléchisseurs plantaires et être bénéfique à la marche des enfants atteints de DMD. Nous croyons qu'il en serait de même pour une contracture en flexion à la hanche.

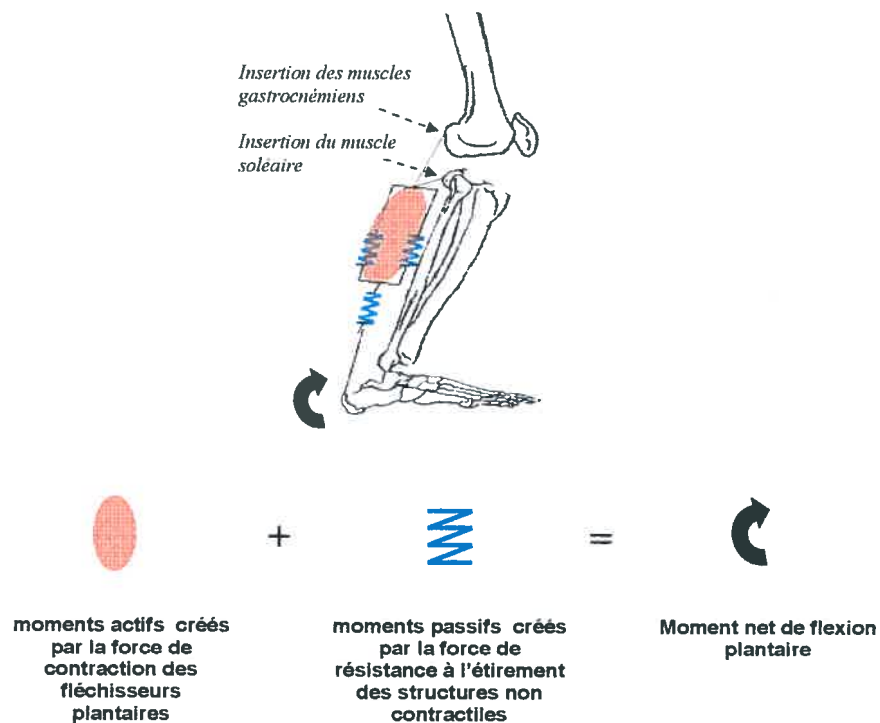


Figure 6 : Schématisation du moment net de flexion plantaire créé par la sommation algébrique des moments produits par les forces actives et passives qui agissent sur la cheville lors de la phase d'appui.

Chez les sujets sains, les moments passifs contribuent à la production de 10 % à 20% du moment net à la cheville (Siegler et al., 1984). Au genou, Mansour et al. (1986) avancent que les moments nets de flexion sont purement passifs entre 30 % et 40 % du cycle de marche. À la hanche, Yoon et al. (1982) rapportent des contributions théoriques des moments passifs allant de 50 % à 100 % du moment net de flexion, mais ces valeurs ont été jugées excessives par Vrahas et al. (1990). Ces derniers concluent à une contribution maximale des moments passifs de 10 %.

Chez les sujets atteints de diverses pathologies, les moments passifs peuvent représenter une plus grande proportion du moment net. Par exemple, il a été démontré que la contribution passive des fléchisseurs plantaires aux moments nets de flexion plantaire lors de la marche était augmentée chez les sujets hémiparétiques (Siegler et al., 1984; Lamontagne et al., 2000) et chez des enfants atteints de paralysie cérébrale (Tardieu et al., 1989). Les moments nets de flexion plantaire étant souvent moindres chez ces groupes de sujets, la contribution des moments passifs est donc favorisée. L'apport des moments passifs dans la marche peut être avantageux, car le coût énergétique de ces moments est moins élevé que celui résultant de la contraction musculaire. L'effet des contractures serait également avantageux chez les enfants qui marchent sur le bout des pieds. Sans avoir calculé la contribution des moments passifs comme tel, Kerrigan et al. (2000) concluent que le fait de positionner le pied au sol en flexion plantaire raccourci le bras de levier du vecteur vertical de la force de réaction du sol. Ainsi, l'effort demandé aux fléchisseurs plantaire pour contrer cette force lors de la phase d'appui est moindre. Cette position du pied implique que le vecteur vertical de la force de réaction du sol passe aussi devant de genou, le fixant en extension et assurant sa stabilité. Donc chez les enfants atteints de DMD, en plus de participer au moment net de flexion plantaire, les contractures pourraient aussi aidé à stabiliser le genou.

2.3.1. Rôle des contractures en flexion plantaire et en flexion de la hanche lors de sous tâches de la marche

2.3.1.1. Contribution des contractures en flexion plantaire dans le contrôle de l'effondrement du corps

Selon Winter (1988), l'entrée en jeu successive des extenseurs de la hanche, des extenseurs du genou et des fléchisseurs plantaires contribue au contrôle de l'effondrement du corps lors de la marche normale. Étant donné que les enfants atteints de DMD présentent un déclin préférentiel de la force des muscles proximaux, les muscles extenseurs de la hanche et du genou seront plus atteints que les fléchisseurs plantaires, surtout dans les premiers stades de la maladie. Le triceps sural joue donc un rôle essentiel dans la stabilisation du membre inférieur chez les enfants dystrophiques, non seulement en raison d'un déclin plus tardif de la force observé pour ce groupe de muscles, mais aussi en raison des forces passives possiblement plus élevées dues à la présence de contractures.

C'est lors de la phase d'appui que les moments passifs produits par les contractures en flexion plantaire peuvent aider la contraction active du triceps sural. À cet instant du cycle de marche, la cheville s'étire progressivement vers une position de flexion dorsale et l'intensité des moments de résistance passive augmentera en fonction de l'accroissement de cet angle de flexion dorsale compte tenu de la nature de la relation moment-angle (Magnusson, 1998; Harlaar et al., 2000). En raison du phénomène d'hystérésis, la quantité d'énergie élastique emmagasinée durant l'étirement de la cheville ne sera pas entièrement restituée lors de son retour vers un mouvement de flexion plantaire. C'est pourquoi nous croyons que la contribution des moments passifs associés à une contracture en flexion plantaire sera plus importante à la fin de la phase d'absorption d'énergie qu'au début de la phase subséquente de génération d'énergie.

Une position en extension du genou tout au long de la phase d'appui, comme le démontre les études sur la marche des enfants atteints de DMD, pourrait aussi favoriser une participation des contractures en flexion plantaire. En effet, une telle position au

genou allonge les muscles gastrocnémiens. Ainsi, la raideur des gastrocnémiens peut s'opposer au moment externe d'extension causé par la force de réaction du sol qui passe devant le genou. Les contractures en flexion plantaire peuvent par ce mécanisme contribuer à la stabilisation du genou.

2.3.1.2. Contribution des contractures en flexion de la hanche sur le maintien de l'équilibre du tronc et sur la production du moment net

Les stratégies qu'utilisent les enfants dystrophiques pour maintenir le tronc en équilibre lors de la marche n'ont jamais été analysées de manière rigoureuse. Les cliniciens avancent que les enfants emploient la raideur passive des fléchisseurs de la hanche pour empêcher le tronc d'aller en extension lors de la station debout (Johnson, 1977). Ceci pourrait théoriquement être possible à la marche, car lors de l'analyse de la position du vecteur de force associé au poids du tronc, ce dernier passe derrière la hanche. Aussi à la marche, à mesure que la hanche passe d'une position de flexion à une position d'extension lors de la phase d'appui, les fléchisseurs de la hanche s'allongent progressivement. L'intensité des forces passives augmenterait avec cet allongement, amenant une contribution plus importante des moments passifs aux moments nets de flexion à cet instant du cycle de marche.

2.4. Objectifs et hypothèses de la thèse

2.4.1. Objectif général et hypothèse générale de la thèse

À notre connaissance, l'interrelation entre la faiblesse, les contractures et la performance à la marche n'a jamais été étudiée chez l'enfant atteint de DMD. L'objectif général de la thèse est de quantifier les moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville et de déterminer leur contribution aux moments nets de flexion produits lors de la marche chez des enfants atteints de DMD. Nous proposons de vérifier l'hypothèse générale suivante : en raison de la présence de contractures en flexion à la hanche et à la cheville, les moments passifs de flexion seront plus élevés chez les enfants dystrophiques que chez des enfants en santé; une contribution plus importante des moments passifs aux moments nets de flexion lors de la marche est attendue à ces deux articulations chez les enfants dystrophiques.

2.4.2. Objectifs spécifiques de la thèse

Les objectifs spécifiques sont les suivants :

1. Décrire le patron de marche des enfants atteints de DMD en référence à celui d'enfants en santé à l'aide d'une analyse biomécanique tridimensionnelle en prenant la vitesse de marche en considération.
2. Estimer si, en raison de la présence de contracture en flexion, les enfants atteints de DMD présentent des moments passifs de flexion de plus grande intensité à la hanche et à la cheville lorsqu'ils sont comparés à des enfants en santé.

3. Calculer la contribution des moments passifs créés par les contractures aux moments nets de flexion produits à la hanche et à la cheville lors de la marche à vitesse naturelle chez des enfants atteints de DMD et chez un groupe d'enfants en santé.

Les hypothèses en lien avec ces objectifs sont énoncées en avant-propos des articles scientifiques présentés ultérieurement au chapitre des résultats.

Chapitre 3 : Méthodologie

L'essentiel de la méthodologie que nous avons développée pour évaluer la contribution des forces passives créées par les contractures en flexion au moment net produit lors de la marche est décrit dans l'article suivant : « *Evaluation of joint stiffness component in the gait of children with Duchenne dystrophy* ». Cet article est publié dans la revue **Clinical Orthopaedics and Related Research**, 2006, 456 :51-57. Les auteurs sont Nathalie Gaudreault, Denis Gravel, Sylvie Nadeau, Pierre Desjardins et Anabèle Brière.

À lui seul, cet article ne permet pas l'appréciation de l'ensemble des aspects méthodologiques considérés dans la thèse. C'est pourquoi une section complémentaire a été ajoutée à la suite du manuscrit afin de faire le lien entre les différentes procédures expérimentales proposées et les objectifs de la thèse.

3.1. Deuxième article: Evaluation of joint stiffness component in the gait of children with Duchenne dystrophy

Nathaly Gaudreault, ¹

Denis Gravel, ^{1,2}

Sylvie Nadeau, ^{1,2}

Pierre Desjardins, ¹

Anabèle Brière, ¹

¹ Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal Métropolitain (CRIR), Site Institut de réadaptation de Montréal, Montréal, Canada ; ² École de réadaptation, Faculté de médecine, Université de Montréal, Montréal, Canada.

En tant qu'auteure principale, je confirme ma participation à la conception et au rodage du protocole expérimental, à la collecte des données, à l'interprétation des données et à la rédaction du manuscrit. Dr Denis Gravel et Dre Sylvie Nadeau, directeurs de la thèse, ont encadré l'ensemble du processus en plus de participer à la révision du manuscrit. Pierre Desjardins, ingénieur de recherche, a contribué au soutien technique du projet et à la révision du manuscrit. Anabèle Brière, étudiante au doctorat, a participé à l'interprétation des données, à la rédaction et à la révision du manuscrit.

3.1.1. Abstract

Joint contractures are the second major impairment affecting the locomotor system of children with Duchenne muscular dystrophy (DMD). While the negative influence of joint contractures has been documented, the passive moments produced by joint contractures could benefit the gait of patients with muscle weakness. We describe a biomechanical model that quantifies the mechanical contribution of ankle and hip flexion contractures to the gait of DMD children. Kinematic and kinetic parameters were measured under the same experimental conditions during the gait and passive resistance assessment of two subjects, one healthy child as a control and one child with DMD. The child with DMD had a plantar flexion contracture and a greater stiffness coefficient than the control child. During gait, the contribution of the ankle passive moment to the net moment was more important for the child with DMD than for the control child. At the hip, passive joint moments and passive moment contribution were more important for the control child but this was not related to the presence of hip flexion contracture. These preliminary results suggest the model might be used to evaluate contractures effect on a larger cohort of subjects.

3.1.2. Introduction

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is an X-linked recessive disorder affecting approximately 1 in 3500 males (Roland, 2000; Biggar et al., 2002). The cause of this disease has been linked to a deletion in the *xp21* gene, leading to a lack of dystrophin (Ibraghimov-Beskrovnaya et al., 1992; Rybakova et al., 2000). No definitive cure exists so far for DMD. The mainstay of the treatment is to improve the children's quality of life by preserving independent ambulatory skills. To achieve this, impairments associated with this disorder must be identified and their effects on gait quantified. Muscle weakness is the major impairment present in children with DMD and in the lower limbs it affects the extensor muscles more than the flexor muscles (Scott et al., 1982; McDonald et al., 1995). Considering muscle strength is an important determinant of gait performance (Winter, 1980; Anderson & Pandy, 2003; Nadeau et al., 2001), the progressive decrease of muscle strength observed in children with DMD will eventually compromise normal walking. After muscle weakness, joint contractures represent the second most important impairment affecting the locomotor system of children with DMD (see Gaudreault et al., 2005). They are mainly present at the ankle (plantar flexion contracture), at the knee (flexion contracture) and at the hip (flexion and/or abduction contracture). As a consequence, an excessive resistance can be observed when attempting to passively mobilize the contractured joint into its available range (Lamontagne et al., 1997; Harlaar et al., 2000). This passive resistance can be evaluated experimentally using three variables derived from a moment-angle curve: 1) the passive moment obtained at a specific angle; 2) the angle obtained for a specific moment applied; and 3) the stiffness coefficient, which is the slope of the moment-angle curve (Magnusson et al., 1998; Harlaar et al., 2000; Gajdosik, 2001).

During gait, the net moment of a joint is equal to the sum of the active moment produced by muscle contraction and the passive moment associated to the joint's non contractile structures (eg, capsule and connective tissues). The increased passive moments associated to joint contractures may have a negative influence on gait, and

evidence in the literature support this contention (Messier et al., 1992; Shimada, 1996; Lee et al., 1997). However, contractures could also be beneficial to gait and in that case, their treatment should be based on a clear understanding of gait biomechanics. Lamontagne et al (2000) report that ankle joint stiffness associated to ankle plantar flexion contractures can partially compensate for weakness of the ankle plantar flexors at specific instance of the gait cycle. Khodadadeh et al (1986) report that equinus contractures observed in DMD children may contribute to knee stability during stance and proposed that triceps surae tendon lengthening should be postponed. These findings raise the following questions: (1) do DMD children have increased ankle and hip joint passive flexor moments compared to a normal healthy child and if so, could these increased passive moments be associated to the presence of contracture? (2) Could these children use the passive moment of their contractures to partially compensate their loss of strength at specific instants of the gait cycle?

We present an original method for measuring the passive moments produced by ankle flexion contracture and the hip flexion contracture and introduce a biomechanical model that quantifies the contribution of the passive moments measured at these two joints to the net moments produced during gait.

3.1.3. Materials and methods

Two children were recruited for this diagnostic study. One healthy child (11,4 yrs, 36,4 kg, 1,44 m) was recruited as a control and one child with DMD (10,6 yrs, 25,2 kg, 1,29 m) was recruited to demonstrate the application of the model. The child with DMD was recruited from the neuromuscular disease clinic of the CHU mère-enfant Ste-Justine, Montreal, Canada. The patient had a score of 3 on the Vignos scale (Vignos et al., 1963). This scale comprises 10 grades and is a measure of the functional status of children with DMD. At grade 3 of the disease process, the child can walk unassisted and he can climb stairs slowly with aid of railing. The control child had to present with no previous history of injury or disorders of the lower limbs. Both children were able to walk 5 m unaided along the laboratory walkway for at least 10 trials with rest periods between trials if needed. After receiving explanations regarding the experimental protocol, the children and their parents signed a written consent form approved by the hospital ethics committee. The plantar flexion contractures and hip flexion contractures were chosen because hip and ankle joints are mainly involved in the forward progression of the body during gait through energy generation and absorption mechanisms. The joints contractures' contribution was estimated for the phases of gait where the ankle and hip joints are stretched in extension. To demonstrate the model application, we had to estimate the net and the passive moments produced at the ankle and the hip. Joint kinematic and kinetic data during the gait of the children and during passive mobilizations into maximal available ankle dorsiflexion and hip extension movements (sagittal plane) were recorded. We calculated the net plantar flexion and hip flexion internal moments from the gait assessment data. We estimated the passive moments from the passive moment-angle curves obtained from the measurements of the passive resistance offered by the joints as they were passively mobilized in extension. These data were obtained under the same experimental conditions as in gait. Both measurements, gait and passive moment produced by the joints' resistance to stretch, were performed on the same day and at approximately the same moment of the day for both children. We then apply the following model to evaluate the

relative contribution of the ankle plantar flexors and hip flexors passive moment to the net moment produced during gait and this, for specific joints angles. These angles corresponded to the range covered by these two joints as they moved toward extension during gait, and this range had to reflect joints energy absorption:

$$RPC_{aj} = (EPM_{aj} / NMG_{aj}) \times 100$$

where RPC_{aj} = relative passive moment contribution at a specific angle a for a given joint j during gait, EPM_{aj} = estimated passive moment at a specific angle a for a given joint j , NMG_{aj} = net moment at a specific angle a for a given joint j during gait.

Prior to gait and passive resistance assessment, we obtained hip and ankle joints passive range of motion (ROM) data with a goniometer. The two children were then asked to walk over 12m along the laboratory walkway at their usual speed. Kinematic and kinetic data were collected for five trials, and rest periods between trials were allowed to avoid fatigue. To reduce the time required to install the markers and prevent fatigue analyses were performed on the right lower limb only. Kinematic gait parameters were measured with an Optotrak infrared movement analysis system (camera model: 3020, Northern Digital Inc., Waterloo, Ontario, Canada) using three-dimensional (3D) coordinates obtained from markers placed on the following body segments: the right foot (three markers prepositioned on a rigid triangle placed on the lateral side of the foot); the right leg (lateral malleolus, midportion of the shank, fibular head); the right thigh (three markers prepositioned on a rigid triangle placed on the posterolateral surface of the thigh); the pelvis (right iliac crest, left and right postero-superior iliac spine (PSIS), the trunk (L3, T6, T6 paraspinal); and the head (C7, left and right occiput). The position of the markers remained the same for the gait and the dynamometric assessments. Trials performed on pilot subjects revealed the use of rigid triangles with prepositioned markers for the foot and

the thigh segments were helpful to accelerate marker placement on the subjects and to optimize marker identification. The sampling rate was set at 60 Hz. In addition to the markers, 12 bony landmarks were digitized using a probe to define joint axis and segment orientation in terms of anatomical landmarks. These points were the anterior tip of the midfoot, the heel, and the fifth metatarsal head for the foot segment, the medial and lateral malleoli for the leg segment, the medial and femoral condyles for the thigh segment, the right and left antero-superior iliac spine (ASIS) and the right and left mid point of the iliac crest for the pelvis segment and the left glenohumeral joint, just below the tip of the acromion, for the trunk segment. We filtered all the kinematic data with a fourth-order Butterworth zero lag filter with a cut-off frequency of 6 Hz. For the kinetic parameters, AMTI (Advanced Mechanical Technology, Watertown, Massachusetts, U.S.A) force plates embedded in the floor were used to record the ground reaction force at a frequency of 600 Hz. The data were filtered with a fourth-order Butterworth zero-lag filter, with a cut-off frequency of 10 Hz and resampled at 60 Hz to match the kinematic data. The net moments at the ankle, knee, and hip joints were calculated using an inverse dynamic approach with custom software.

The net moments and angles obtained during gait and passive resistance evaluations of the joints were expressed in the same joint reference system. This system of axes was formed by the transverse axis of the joint (flexion/extension in the sagittal plane), the longitudinal axis of the distal segment (torsion), and a third axis normal to the other two (abduction) (Grood & Suntay, 1983; Wu & Cavanagh, 1995). For the ankle joint, the transverse axis was represented by a vector passing through the malleoli whereas, for the hip joint, it was defined by the vector joining the femoral heads. This joint reference system is generally not orthogonal and the moment about its axes must be determined using a $[3 \times 3]$ Jacobian matrix (Fujie et al., 1996).

We identified the energy absorption phase using the polarity of the net power at the ankle and hip joints in the sagittal plane. Power was estimated by multiplying the joint angular velocity by the net joint moment produced in that plane using the same reference system. For both joints, a power value with a negative polarity reflected a stretching behaviour of the joint and was associated with energy absorption by the active muscle

contraction or by the passive joint structures. EMG signal was used to determine whether active or passive component was involved. We positioned four pairs of EMG electrodes on the muscle belly of the tibialis anterior, the lateral head of the gastrocnemius, the medial hamstring, and the rectus femoris. The EMG signals were collected using a telemetric system (NORAXON telemyo System, Scottsdale, Arizona, U.S.A). Two computers linked to each other were used to record EMG, kinematic and kinetic data simultaneously.

Foot switches located on the sole of the participants' shoes at the heel, the metatarsal heads, and at the toes allowed the recording of the stride characteristics. From these data, stride length, cadence, and gait velocity can be determined for each gait cycle. To obtain the kinematic and kinetic data for one complete cycle, the signals from the foot switches and from the force plate were coupled using custom software developed to determine the limits of each cycle, which were normalized to 100%. Three trials out of five, showing similar speed and cadence, were averaged for each subject.

The passive resistance measurements were performed using a triaxial force/torque dynamometer (Figure 7) consisting of a small transducer (AMTI MC3A, Watertown, Massachusetts, U.S.A) fixed to a handle (Riener & Edrich, 1999).



Figure 7: The evaluator applied a tangential force on the foot with a triaxial dynamometer during EPM assessment of the ankle.

This instrument was used to displace the limb segments. For the ankle joint passive moments measurements, the subjects were lying supine on an examination table with the right foot hanging at the end of the table (Figure 7). To evaluate $EPM_{a,ankle}$, the moment-angle curve was obtained by passively moving the ankle, with a force tangential to the transverse axis of the joint, in maximal dorsiflexion with the dynamometer placed between the evaluator's hand and the foot at the level of the metatarsal heads. Because the triceps surae is a biarticular muscle and considering the knee joint may not be in complete extension throughout the stance phase of gait, five trials were conducted with the knee joint fixed at 0° of extension and five other trials were conducted with the knee joint stabilized at 10° and at of flexion. The ankle was pushed until maximum available range of dorsiflexion was obtained to ensure the range of movement covered was at least equivalent to the range covered by the ankle during the stance phase of gait. Ten trials were recorded.

For the hip evaluation, the subjects were positioned lying on their left side with their pelvis stabilized in a frame (Figure 8). The right lower extremity was supported by a suspension system to eliminate gravity and to help lower limb muscles relaxation. Using a plumb line, the rotation axis of the cable of the suspension system was aligned with the rotation axis of the hip, which was represented by the palpable tip of the greater trochanter. Because perfect alignment of the anchor point of the suspension system at the ceiling with the hip axis was hard to achieve, unwanted moment could be created at the hip by the suspension cable. To consider this effect, the force in the suspension cable was measured by a uniaxial force transducer (Inter Technology, 363-D3-200-20P3, Don Mills, Ontario, Canada) (Figure 8). The pose (position and orientation) of the force vectors was obtained dynamically from the 3D coordinates of six infrared markers mounted on the triaxial transducer and six others attached to a circular disc fixed perpendicularly to the suspension cable. The triaxial transducer and the cable are then considered as rigid bodies and poses were calculated using four least-squares formulation algorithms (Eggert et al., 1997). We selected the formulation that gave the smallest RMS error when applied to the rigid bodies and when compared with the actual values of the markers. To evaluate $EPM_{a,hip}$, the moment-angle curve was obtained by passively moving the hip in extension

with a force tangential to the transverse axis of the hip. The dynamometer was positioned between the distal end of the thigh segment and the evaluator's hand. As for the ankle joint assessment, the maximum available range of extension was achieved to be able to calculate moment values for the same hip movement range as covered during the stance phase of the gait cycle.



Figure 8: For the EPM assessment of the hip, the subject was lying on his left side and the right lower limb was supported in a suspension system to counteract gravity.

For both joints, we calculated net moments and joint position using the same method as during the gait assessment and the corresponding passive moments were estimated using an inverse dynamic approach with custom software (Hof, 1992). In the case of the ankle joint, the forces acting on the dynamometer consisted of the gravitational moment, the dynamic moment due to the inertial effect and the passive resistance generated by the plantar flexors. We took special care to move the joint very slowly so the passive velocity-dependant effects could be neglected (Taylor et al., 1990; Gajdosik, 1997; Lamontagne et al., 1997). In view of the light weight of the foot segment, the gravitational effect was assumed minimal (Riener et al., 1999). For the hip joint, the gravitational effect component was equal to zero, assuming the thigh segment was resting in the suspension system and the rotation axis of the hip and of the suspension cable were aligned. In the case of a misalignment, it was possible to correct for these forces because the strain force applied on the suspension cable was known as well as its pose.

The moment-angle curves were first obtained from the passive resistance measurements of both joints of the subjects in order to verify if the relationship between the variables (moments and angles) corresponded to what was found in the literature (Magnusson, 1998; Harlaar et al., 2000).

To eliminate unwanted muscle activity during the EPM measurements of both joints, we recorded EMG signals and rejected trials demonstrating muscle activity in the tibialis anterior or the triceps surae for the ankle measurements and in the rectus femoris or the hamstring during the hip measurements. For both subjects, the passive resistance for a given joint was quantified by: (1) the moment (Nm) obtained at an angle common to both subjects; (2) the angles ($^{\circ}$) measured for the same moment applied; and (3) by the stiffness coefficient (Nm/ $^{\circ}$) calculated for the same angular displacement, which was set at 5° . The peak moment value (peak EPM) obtained at the end of the available range was also measured.

We computed ankle and hip joint NMG values for all the joint angles covered during the stance phase, which occurs from 0 to 60% of the complete gait cycle. Because of the hysteresis phenomenon (Magnusson, 1998), we expected the joint EPM contribution to be

greater in the phase of the gait cycle where the ankle and the hip were stretched towards extension than when the joints moved into flexion. Thus, using power value as a reference, the range of extension associated with energy absorption (negative power values) during gait was identified for both joints and RPC_{aj} was calculated for these phases of gait. Using the angle values as a reference, we resampled the NMG and EPM data for three trials to provide values at each 0.5° . Then, the EPM corresponding to each angle observed during the energy absorption phase of gait was found and the value was divided by the NMG to give the RPC_{aj} . In order to establish a mean profile for each subject, the range corresponding to the absorption phase were normalized from 0 to 100% and data (angle, NMG, EPM and RPC) were presented at each 1% on the energy absorption phase.

3.1.4. Results

The moment-angle curves show the moments increase nonlinearly as the joints are moved to their maximal available extension range (Figure 9). At the ankle joint, the results show that the children had similar peak EPM values (Table 1). From the moment-angle curve, the passive moment obtained at an angle common to both subjects and the angles obtained for a specific moment applied demonstrates that the DMD child has increased passive resistance when its ankle was stretched into dorsiflexion compared to the control child (Figure 9). Also, the stiffness coefficient of the child with DMD (0.86 Nm°), calculated for a common range of extension corresponding to the ascending portion of the curve (100° to 105°), was higher than the stiffness coefficient of the control subject (0.64 Nm°), calculated for the same range. The child with DMD had a contractured ankle with a less than normal dorsiflexion ROM (Table 1).

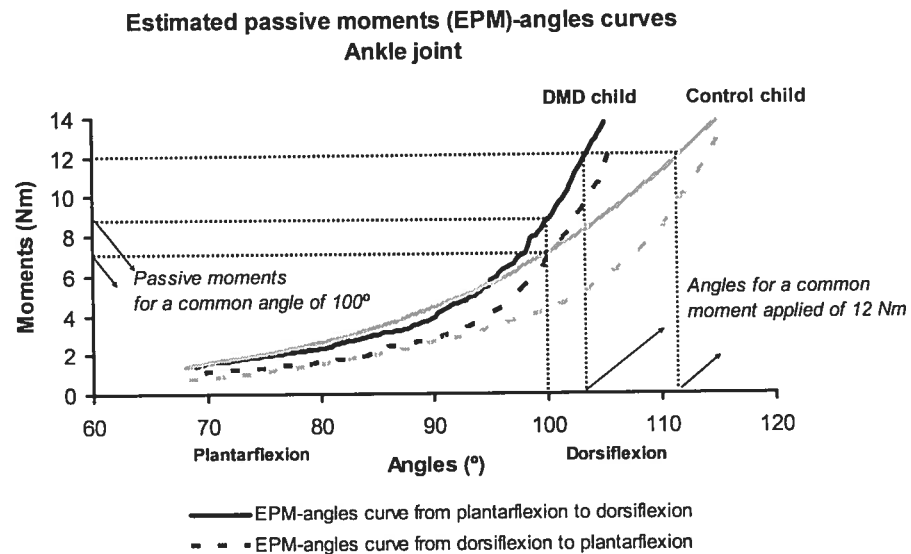


Figure 9: This figure shows moment-angle curves obtained from the EPM assessment of the ankle of the two subjects. The curve of the child with DMD is steeper than the curve of the control child, reflecting an increased passive resistance at the DMD child's ankle. The hysteresis phenomenon, the difference between the energy absorbed during the stretching phase (dorsiflexion movement) and the energy released during the return phase (plantar flexion movement) can be observed.

Table 1 : Subjects characteristics and selected variables values

Characteristic	DMD Subject		Control Subject	
Age (years)	10.6		11.4	
Weight (kg)	25.2		36.4	
Height (cm)	129		144	
Variables				
Clinical measures	Ankle	Hip	Ankle	Hip
Joints range in extension (°)	12	27	24	32
Prepresence of contracture	yes	no	no	no
Dynamometric assessment	Ankle	Hip	Ankle	Hip
Peak EPM ¹ (Nm)	14.1	6.3	13.7	10.9
Stiffness coefficient (Nm/°)	0.86	0.15	0.64	0.51
Gait assessment				
NMG ² (Nm) at the end of energy absorption phase of gait	21.4	14.5	40.9	17.9
EPM (Nm) at the end of energy absorption phase of gait	6.4	4.8	7.9	8
Contribution				
RPC ³ (%) at the end of energy absorption phase of gait	29.9	33.1	19.3	44.7

¹ EPM: Estimated Passive Moment² NMG: Net Moment during Gait³ RPC: Relative Passive moment Contribution

At the hip joint, the control subject had a greater peak EPM than the child with DMD (Table 1). The control child had a greater moment value (7.6 Nm) measured at a common extension angle of 10° than the child with DMD (3.6 Nm) and he presented a smaller extension angle (12°) than the child with DMD (25°) for a common applied moment of 6 Nm (Figure 9). Finally, the control child demonstrated a greater stiffness coefficient value than the child with DMD ($0.51 \text{ Nm}/^\circ$ versus $0.15 \text{ Nm}/^\circ$, for extension angles from 15° to 20°). Both children had normal hip extension ROM.

The control child had higher peak NMG values than the child with DMD and this, at both joints (Table 1). The relative contribution of the passive moments of the contractures (RPC) to the net moment at both joints was estimated and a quasi-constant RPC of 29.9% was observed at the ankle for the DMD subject during the second half of the dorsiflexion movement (Figure 10). For the control subject, during that same portion of the dorsiflexion movement, the RPC decreases from 28% to 19.3%. Therefore at the ankle joint, the RPC to the peak NMG, which was measured close to the end of the energy absorption phase, is greater for the DMD subject than for the control subject. At the hip joint, both subjects show a slight decrease in the RPC values in the second half of the curve as the hip moved towards extension during gait and the RPC profile of the control subject is similar to the RPC profile of the DMD subject (Figure 11). However, the RPC to the peak NMG at this joint is higher for the control subject than for the DMD subject (44.7% versus 33.1%).

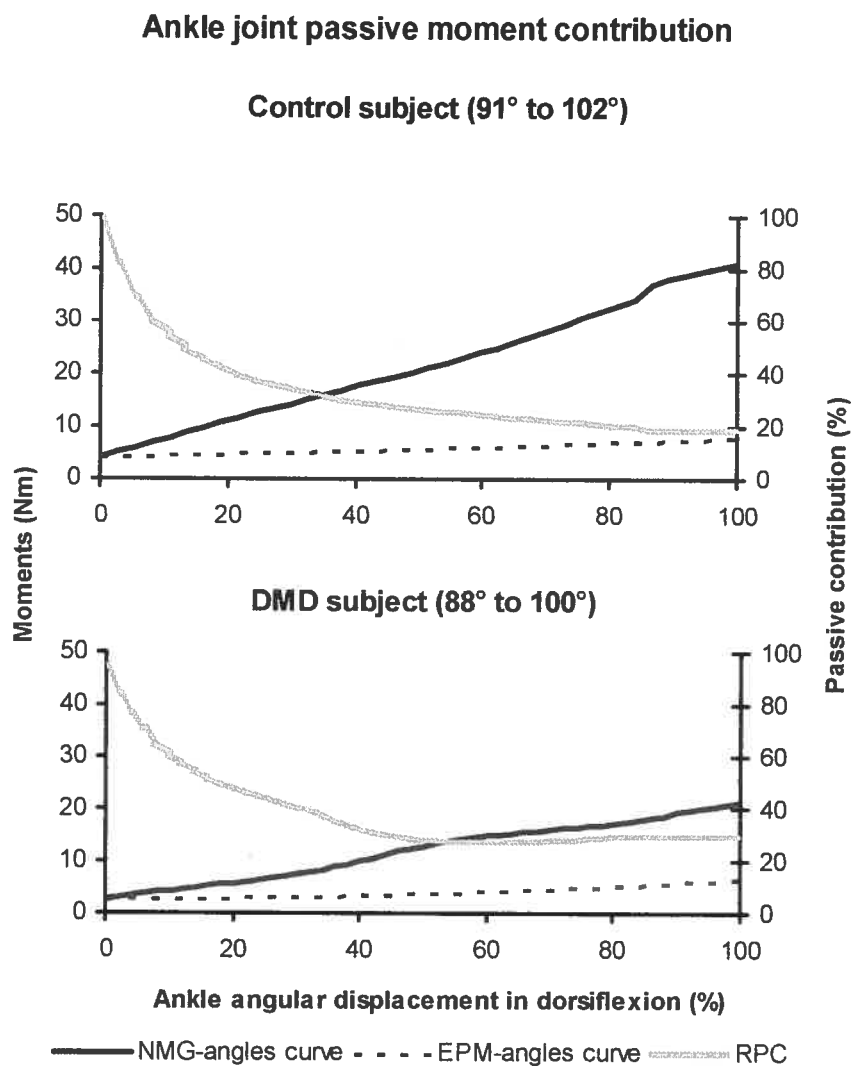


Figure 10 : This figure illustrates the NMG, EPM and RPC for both subjects as a function of the energy absorption phase identified during gait. The ankle angles corresponding to the energy absorption phase of each subject are provided parenthetically. From 50% to 100% of the absorption phase of gait, the plantar flexion contracture of the child with DMD contributes considerably (29.9%) to the net moment production at the ankle.

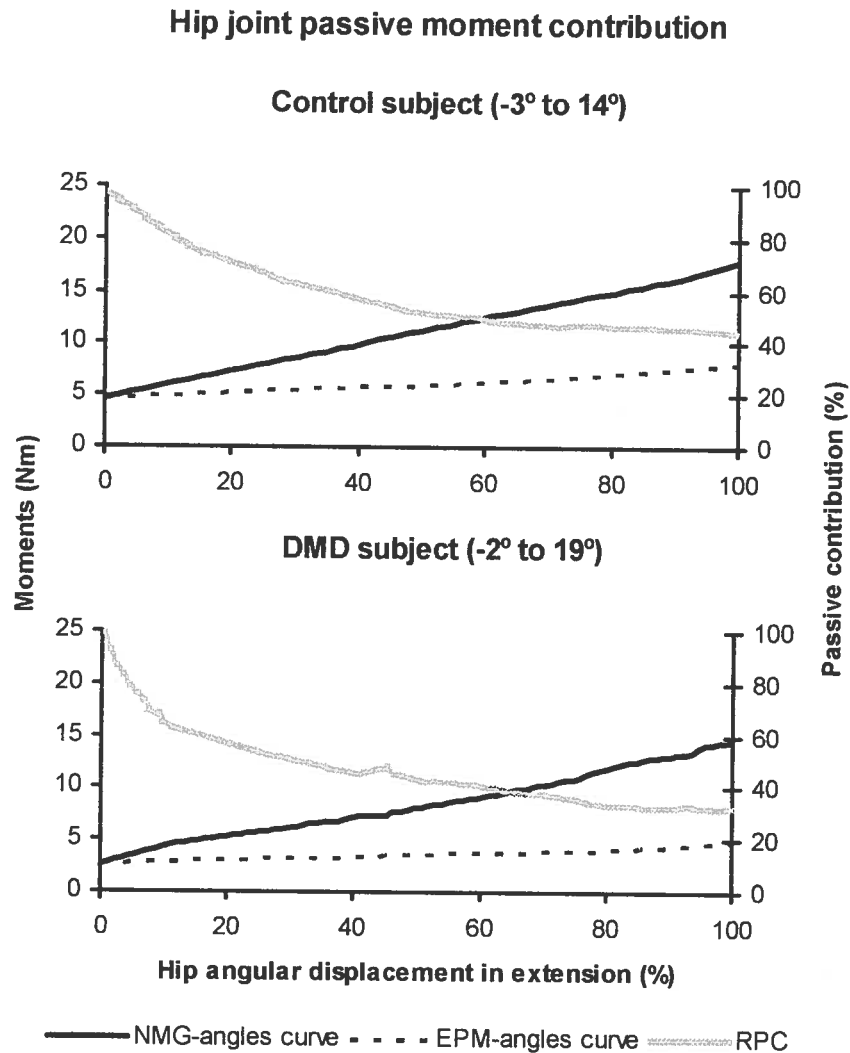


Figure 11 : This figure illustrates the NMG, EPM and RPC for both subjects as a function of the energy absorption phase identified during gait. The hip angles corresponding to the energy absorption phase of each subject are provided parenthetically. The RPC profile of the control subject is similar to the RPC profile of the DMD subject. No contractures were found at the hip of either child on clinical examination.

3.1.5. Discussion

The passive moments in plantarflexion and hip flexion were measured and a biomechanical model that quantifies the contribution of these passive moments to the net moment produced at these two joints during gait was elaborated in order to quantify the role of joint flexion contracture to the gait of DMD children.

We intended this as a demonstration of a method, therefore, a major limitation is reporting results from only two subjects. Interpretations made from these results should not be drawn and rather they should serve as observations to demonstrate the applicability of the method. The fact that the subjects were in different positions for EPM (lying) and NMG (standing) can constitute a limit to the protocol. We believe that errors related to that were of minimal importance since the joints' angular displacement and moments were calculated with the same approach and in the same reference system.

The peak EPM value measured at the ankle joint was about the same for both children. However, this does not imply both children had the same resistance to stretch when their respective ankle was moved in extension. When one looks at the passive resistance parameters measured (the passive moment obtained at a specific angle, the angle obtained for a specific moment applied and the stiffness coefficient) the child with DMD had a tendency to present greater ankle passive moments than the control child. ROM evaluation showed that the ankle of the child with DMD is contractured with a less than normal ROM in ankle dorsiflexion. The presence of an ankle plantarflexion contracture is reflected in the results of the present study by an increased joint passive resistance when the ankle is moved in dorsiflexion. This contracture can be caused by a shortening of these muscles associated with the child's tendency to keep its ankle in an equinus position during gait and/or to the observed calf pseudo-hypertrophy.

At the hip joint, however, the control subject demonstrates higher passive resistance values for all the parameters when stretched in extension. Neither of these

children had hip flexion contracture on clinical evaluation. The control child was certainly more active than the child with DMD and on clinical examination he had stronger hip flexor muscles. Thus, a larger muscle mass can contribute to the higher passive resistance values observed for the control child at that joint (Gajdosik, 2001).

The moment value for a given angle decreases as the joints return to their starting position (Figure 9). This effect is related to the hysteresis phenomenon. The energy absorbed while the joint is stretched can be expressed as the area under the curve. Hysteresis reflects the energy loss during the return phase of the movement and is calculated from the difference between the energy absorbed during the stretch phase and the return phase (Magnusson et al., 1998). These results support the decision to calculate the RPC during the lengthening phase of the gait cycle otherwise energy would be lost at the beginning of the energy generation phase.

As mentioned above, RPC was calculated at both joints as they were being stretched towards extension during stance phase of gait. The model uses a ratio and, as a result, high contribution values are observed in the early portion of the extension movement since the values of the denominator (NMG) are very small. Thus, interpretations made in the first half of the extension movement are of little interest. At the ankle, the RPC of the plantar flexion contracture to the peak ankle NMG is greater for the child with DMD. This is not explained by a greater EPM value for this child (6.4 Nm) compared to the control child (7.9 Nm) at the end of the stance phase where the joint is stretched but rather by a lower NMG value (21.4 Nm for the child with DMD vs 40.9 Nm for the control child) at that instance of the gait cycle. This suggests the passive resistance of the plantar flexion contracture may be helpful to this child because it contributes up to 29.9% of the NMG. This increased contribution appeared not only at a precise time related to peak NMG but also during the course of the second half of the joint's stretching phase of the movement (Figure 10). For the control child, the RPC of the plantar flexors decreases as the joint reaches maximal dorsiflexion, meaning this child relies more and more on active contraction of its plantar flexors for net moment production (Figure 10). At the hip joint, the RPC to the peak NMG is greater for the control child (44.7%) than for the

child with DMD (33.1%). In this case, the higher contribution value seems to be associated with the greater EPM value calculated for the control child.

The DMD child had a contractured ankle which demonstrates an increased passive resistance when moved in dorsiflexion as measured with three parameters. In the second portion of stance, the passive moments associated to this increased passive resistance can partially compensate for the loss of strength during gait. Ankle plantar flexion contracture could be beneficial to the gait of this child and this should be kept in mind if a treatment option for its contractured ankle is considered. This interpretation does not apply to the hip joint since the children who participated to the study did not have flexion contractures. Obviously, our data cannot be generalized to all children with DMD. However, it seems that the biomechanical model proposed here can be used on a larger cohort of children in a hypothesis-driven study to better answer our research questions. To the authors' knowledge, flexion contractures have never been quantified for children with DMD and the possible contribution of the contractures to gait has never been investigated. The main advantage of the method is that kinematic and kinetic parameters of the segments are measured under the same experimental conditions and joints moments and angles are calculated using the same method in gait and passive resistance assessment. That way, errors related to matching between angular measurements taken from dynamometric and gait assessments are minimized. Moreover, since locomotion is not restricted to the sagittal plane, 3D analyses are more accurate than 2D analysis, which assumes movements always occur in the sagittal plane. Also, the experimental protocol can be completed within two hours and the children did not report any discomfort.

ACKNOWLEDGEMENTS

Dr. Denis Gravel obtained a CIHR grant in partnership with the Canadian muscular dystrophy foundation to conduct the study. Nathaly Gaudreault received a scholarship from the REPAR (Réseau provincial de recherche en adaptation-réadaptation), a branch of the FRSQ (Fonds de la recherche en santé du Québec).

3.1.6. References

- Anderson, F. C., & Pandy, M. G. (2003). Individual muscle contributions to support in normal walking. *Gait Posture*, 17(2), 159-169.
- Biggar, W. D., Klamut, H. J., Demacio, P. C., Stevens, D. J., & Ray, P. N. (2002). Duchenne muscular dystrophy: current knowledge, treatment, and future prospects. *Clin Orthop*(401), 88-106.
- Eggert, D. W., Lorusso, A., & Fisher, R. B. (1997). Estimating 3-D rigid body transformations: a comparison of four major algorithms. *Machine Vision and Applications*, 9, 272-290.
- Fujie, H., Livesay, G. A., Fujita, M., & Woo, S. L. (1996). Forces and moments in six-DOF at the human knee joint: mathematical description for control. *J Biomech*, 29(12), 1577-1585.
- Gajdosik, R. (1997). Influence of age on calf muscle length and passive stiffness variables at different stretch velocities. *Isokinetics and Exercise Sciences*, 6, 163-174.
- Gajdosik, R. L. (2001). Passive extensibility of skeletal muscle: review of the literature with clinical implications. *Clin Biomech*, 16(2), 87-101.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., & Houde, S. (2005). Motor Function in Duchenne Muscular Dystrophy Children: A Review of the Literature. *Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine*, 17(3), 231-248.
- Grood, E. S., & Suntay, W. J. (1983). A joint coordinate system for the clinical description of three-dimensional motions: application to the knee. *J Biomech Eng*, 105(2), 136-144.
- Harlaar, J., Becher, J. G., Snijders, C. J., & Lankhorst, G. J. (2000). Passive stiffness characteristics of ankle plantar flexors in hemiplegia. *Clin Biomech*, 15(4), 261-270.
- Hof, A. L. (1992). An explicit expression for the moment in multibody systems. *J Biomech*, 25(10), 1209-1211.

- Ibraghimov-Beskrovnaya, O., Ervasti, J. M., Leveille, C. J., Slaughter, C. A., Sernett, S. W., & Campbell, K. P. (1992). Primary structure of dystrophin-associated glycoproteins linking dystrophin to the extracellular matrix. *Nature*, 355(6362), 696-702.
- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., Patrick, J. H., Edwards, R. H., & Evans, G. A. (1986). Knee moments in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet*, 2(8506), 544-545.
- Lamontagne, A., Malouin, F., & Richards, C. L. (2000). Contribution of passive stiffness to ankle plantarflexor moment during gait after stroke. *Arch Phys Med Rehabil*, 81(3), 351-358.
- Lamontagne, A., Malouin, F., Richards, C. L., & Dumas, F. (1997). Impaired viscoelastic behaviour of spastic plantarflexors during passive stretch at different velocities. *Clin Biomech*, 12(7-8), 508-515.
- Lee, L. W., Kerrigan, D. C., & Della Croce, U. (1997). Dynamic implications of hip flexion contractures. *Am J Phys Med Rehabil*, 76(6), 502-508.
- Magnusson, S. P. (1998). *Passive properties of human skeletal muscle during stretch maneuvers. A review* (Vol. 8).
- Magnusson, S. P., Aagard, P., Simonsen, E., & Bojsen-Moller, F. (1998). A biomechanical evaluation of cyclic and static stretch in human skeletal muscle. *Int J Sports Med*, 19(5), 310-316.
- McDonald, C. M., Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Jr., Johnson, E. R., Kilmer, D. D., et al. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 74(5 Suppl), S70-92.
- Messier, S. P., Loeser, R. F., Hoover, J. L., Semble, E. L., & Wise, C. M. (1992). Osteoarthritis of the knee: effects on gait, strength, and flexibility. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(1), 29-36.
- Nadeau, S., Gravel, D., & Olney, S. J. (2001). Determinants, limiting factors and compensatory strategies in gait. *Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine*, 13(1), 1-24.
- Riener, R., & Edrich, T. (1999). Identification of passive elastic joint moments in the lower extremities. *J Biomech*, 32(5), 539-544.
- Roland, E. K. (2000). Muscular Dystrophy. *Pediatrics in Review*, 21(7), 233-237.

- Rybakova, I. N., Patel, J. R., & Ervasti, J. M. (2000). The dystrophin complex forms a mechanically strong link between the sarcolemma and costameric actin. *J Cell Biol*, 150(5), 1209-1214.
- Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., & Dubowitz, V. (1982). Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*, 5(4), 291-301.
- Shimada, T. (1996). Factors affecting appearance patterns of hip-flexion contractures and their effects on postural and gait abnormalities. *Kobe J Med Sci*, 42, 271-290.
- Taylor, D. C., Dalton, J. D., Jr., Seaber, A. V., & Garrett, W. E., Jr. (1990). Viscoelastic properties of muscle-tendon units. The biomechanical effects of stretching. *Am J Sports Med*, 18(3), 300-309.
- Vignos, P. J., Jr., Spencer, G. E., Jr., & Archibald, K. C. (1963). Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *Jama*, 184, 89-96.
- Winter, D. A. (1980). Overall principle of lower limb support during stance phase of gait. *J Biomech*, 13(11), 923-927.
- Wu, G., & Cavanagh, P. R. (1995). ISB recommendations for standardization in the reporting of kinematic data. *J Biomech*, 28(10), 1257-1261.

3.2. Section complémentaire à la méthodologie

3.2.1. Devis expérimentaux utilisés dans les études de la thèse

La mise au point d'un protocole expérimental novateur permettant de quantifier la contribution des contractures aux moments nets lors de la marche des enfants DMD constitue la première étape de la thèse. L'étude présentée dans ce chapitre est donc basée sur un devis de recherche de développement. Aucune hypothèse n'a été soumise à l'épreuve des faits. Pour ce qui est des articles qui seront présentés dans le chapitre des résultats, des études descriptives ont été utilisées afin de tester les différentes hypothèses énoncées. Ce devis ont permis, pour les articles *Contribution of hip joint passive moments during the gait of children with Duchenne muscular dystrophy* et *Mechanical contribution of ankle plantar flexion passive moments during the gait of Duchenne muscular dystrophy children* l'appariement du modèle théorique de contribution des contractures décrit au chapitre 2 aux résultats observés au chapitre 4. À l'aide de ces devis, l'hypothèse générale de la thèse été soumise à l'épreuve des faits.

3.2.2. Participants, critères d'inclusions et procédure de recrutement

Pour être admissibles à l'étude, les enfants atteints de DMD devaient rencontrer les critères d'inclusion suivants : 1) présenter un diagnostique de DMD confirmé, 2) être en mesure de marcher de manière autonome sans aide technique sur une distance de 5 mètres, 3) ne présenter aucun trouble cognitif sévère, 4) n'avoir subi aucune blessure aux membres inférieurs qui pourrait provoquer une modification du patron de marche de l'enfant et 5) n'avoir subi aucune chirurgie aux membres inférieurs. Les deux derniers critères s'appliquaient également aux enfants en santé.

L'approbation du projet a tout d'abord été obtenue auprès des comités d'éthique à la recherche du CRIR et du CHU Mère-Enfant Sainte Justine de Montréal (voir copie du certificat d'éthique en annexe). Ensuite, les enfants atteints de DMD ont été recrutés à la clinique des maladies neuromusculaires du CHU Mère-Enfant Sainte Justine de Montréal avec la collaboration de la physiothérapeute et du médecin responsables de cette clinique. Ces cliniciens ont présenté une lettre expliquant la nature de l'étude aux parents lors de la visite bi-annuelle des enfants à la clinique. Les parents et les enfants intéressés à participer ont été invités à contacter les chercheurs responsables du projet. Au total, onze enfants dystrophiques âgés de 7 et 15 ans ont pris part à l'étude. Pour des fins de comparaison, quatorze enfants en santé correspondant au même groupe d'âge et présentant un profil anthropométrique semblable ont également pris part à l'étude. Ces enfants ont été recrutés parmi les enfants des employés et des chercheurs du centre de recherche.

3.2.3. La mesure des variables à l'étude dans la thèse

3.2.3.1. Les variables cliniques

Les mesures d'amplitudes articulaires passives ont été obtenues à l'aide d'un goniomètre universel et ce, à la hanche, au genou et à la cheville. Le choix des critères qui ont servi à déterminer la présence d'une contracture en flexion est basé sur le protocole d'évaluation clinique des enfants atteints de DMD proposé par Brooke et al (1981a). Selon ce protocole, une diminution de 5 degrés de l'amplitude articulaire normale de flexion dorsale à la cheville indique la présence d'une contracture en flexion plantaire. Une amplitude de 20 ° est considérée comme étant l'amplitude normale de flexion dorsale chez les enfants. À la hanche, ces auteurs considèrent la position neutre comme l'amplitude maximale normale en extension et une contracture en flexion à la hanche est déterminée si la position neutre ne peut être atteinte lors de la mobilisation passive en extension. Selon Boone et al., (1978) l'erreur de mesure en goniométrie serait de moins de 5° pour ces deux articulations, ce qui supporte le choix de ce critère.

Le test de Thomas a également été utilisé pour évaluer la présence d'une contracture en flexion à la hanche (Thomas, 1876). La procédure de ce test est la suivante : le sujet est assis et se couche ensuite, de sorte que ses tubérosités ischiatiques sont positionnées à une extrémité de la table d'évaluation. Le membre inférieur non évalué est amené et maintenu dans une position correspondant à 120 ° de flexion à la hanche alors que le membre inférieur du côté évalué est au repos et tombe librement sous l'influence de la gravité. L'évaluateur doit s'assurer que la colonne lombaire est à plat sur le lit. À l'aide d'un goniomètre universel, l'amplitude articulaire de la hanche du côté évalué est mesurée. Le centre articulaire est représenté par le grand trochanter. Les bras du goniomètre sont alignés sur la ligne médiane du tronc dans le plan sagittal et selon l'axe longitudinal de la cuisse, le condyle fémoral latéral étant utilisé comme repère distal. Une mesure d'amplitude articulaire en flexion indique la présence d'une contracture. Le test de Thomas et l'évaluation des amplitudes articulaires ont également été effectués chez les enfants en santé.

Le statut fonctionnel des enfants dystrophiques a été mesuré avec l'échelle de Vignos (Vignos et al., 1963), qui donne un score allant de 1, pour un enfant qui marche et monte un escalier de façon autonome, à 10 pour un enfant qui est confiné au lit, incapable de marcher (voir Figure 5). Les vitesses naturelle et rapide de la marche sur une distance de 5 mètres ont été mesurées à l'aide d'un chronomètre.

3.2.3.2. Les variables de la marche

Un système d'analyse de mouvement à infrarouge de type Optotrak a été utilisé pour obtenir les coordonnées tridimensionnelles de marqueurs positionnés sur les segments corporels suivants : le pied, la jambe, la cuisse et le bassin. Les paramètres cinématiques (déplacements, vitesses et accélérations) des différents segments ont été calculés à partir des données filtrées de position. Des plateformes de force encastrées dans le plancher ont été utilisées pour enregistrer les forces de réaction du sol et calculer les moments de force produits aux articulations de la hanche, du genou et de la cheville

en utilisant la méthode dynamique inverse. Pour un cycle de marche complet, les angles, les moments et les puissances ont pu être mesurés à la hanche, au genou et à la cheville.

Afin de décrire le patron de marche des enfants atteints de DMD en référence à celui d'enfants en santé (premier objectif de la thèse) nous avons cherché à mettre les différences entre les profils des courbes de déplacement angulaire, de moment et de puissance en évidence. Pour tenir compte de l'effet de la vitesse de marche sur les données recueillies, nous avons demandé aux enfants du groupe d'enfants en santé de marcher à une vitesse de marche plus lente que leur vitesse de marche naturelle, sans modifier leur patron de marche, pour quelques essais. Les variables expérimentales mesurées lors de l'étude de la marche serviront également à atteindre le troisième objectif de la thèse.

3.2.3.3. Les variables de moments passifs de flexion à la cheville et à la hanche.

Pour atteindre le deuxième objectif de la thèse, les moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville ont été mesurés chez les enfants des deux groupes au cours de l'évaluation dynamométrique. À partir des données recueillies, des courbes moment-angle ont été obtenues et les variables suivantes ont été estimées : 1) le moment pour un angle spécifique, 2) l'angle pour une valeur de moment spécifique et 3) le coefficient de rigidité pour un angle ou pour une valeur de moment spécifique. Ces variables ont ensuite été comparées entre les deux groupes de participants.

Afin d'avoir une idée de la fidélité de notre mesure des moments passifs, les enfants en santé ont accepté de revenir au laboratoire pour une deuxième évaluation, une semaine après la première. La même procédure expérimentale a été répétée lors de cette deuxième visite. Les résultats de l'analyse de fidélité sont présentés au chapitre 4, à la section des résultats complémentaires.

3.2.3.4. Les variables de contribution du moment passif de flexion

Le troisième objectif de la thèse est de calculer la contribution des moments passifs créés par les contractures aux moments nets de flexion produits à la cheville et à la hanche lors de la marche chez des enfants dystrophiques et chez un groupe d'enfants en santé.

Afin de réduire divers types d'erreurs, l'évaluation dynamométrique des moments passifs de flexion et l'évaluation des moments nets à la marche ont été réalisées lors d'une même session. Les données de position des segments et des centres articulaires ont été recueillies sous les mêmes conditions expérimentales dans les deux évaluations c'est-à-dire, avec le même système d'analyse de mouvement et une même méthode de calcul pour estimer les angles, les moments et les puissances aux deux articulations ciblées. Ainsi, pour un angle donné à la marche, il était possible d'estimer la valeur du moment passif correspondant à cet angle à partir des courbes moment-angle obtenues suite au traitement et à l'analyse des données de l'évaluation dynamométrique.

3.2.4. Analyses statistiques des données

3.2.4.1. Analyses statistiques utilisées pour répondre au premier objectif de la thèse

Des analyses descriptives incorporant les variables de poids, de taille et d'âges ont été effectuées sur les deux groupes de sujets. Pour comparer le profile de la marche des enfants atteints de DMD à celui des enfants en santé, la normalité de la distribution et l'homogénéité de la variance ont d'abord été testée pour chacune des variables de marche avec les procédures de Kolmogorov-Smirnov et de Levine. À partir de ces résultats, les différences entre les groupes pour les variables associées aux paramètres spatio-temporels ont été testées à l'aide du test-*t* de Student. La même procédure a été utilisée pour vérifier la différence entre les groupes pour les valeurs maximales des variables cinématiques et cinétiques sélectionnées. La différence entre les données des

deux groupes pour les variables cinématiques et cinétiques a également été évaluée à chaque 5% du cycle de marche pour tenir compte du décours temporel. Compte tenu du nombre de tests effectués pour l'analyses de ces données, une procédure de Boneferroni a été réalisée afin d'ajuster la valeur de p à 0,01.

3.2.4.2. Analyses statistiques utilisées pour répondre au deuxième et au troisième objectifs de la thèse

Les moments passifs de flexion ont été mesurés à la cheville et à la hanche. Par la suite, la contribution des moments passifs au moment net de flexion a été estimée à ces deux articulations. À la cheville, des tests- t de Student ont été choisis pour comparer les moyennes des deux groupes d'enfants pour les variables de moments passifs en flexion plantaire ainsi que pour la contribution des moments passifs aux momentx nets de flexion plantaire. De plus, des coefficients de corrélation intra-classes ont permis de calculer la fidélité des variables de moments passifs à la cheville.

Pour ce qui est de la hanche, les différences de moyenne entre les groupes pour les moments passifs et les contributions ont été testées à l'aide de tests non paramétriques de Mann-Whitney. Cette procédure a été privilégiée compte tenu du petit nombre de participants inclus dans les échantillons ($n=6$). Les raisons entourant le nombre de participants inclus dans cette étude seront abordées au chapitre consacré à la discussion.

Chapitre 4: Résultats

4.1. Troisième article: Gait parameter comparison of Duchenne muscular dystrophy children to control subjects walking at natural and slow velocities

Nathaly Gaudreault, ¹

Denis Gravel, ^{1,2}

Sylvie Nadeau, ^{1,2}

Sylvie Houde, ³

Cet article a été soumis à la revue Develop Med Child Neurol en avril 2007.

¹Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal Métropolitain (CRIR), Site Institut de réadaptation de Montréal, Montréal, Canada ; ² École de réadaptation, Faculté de médecine, Université de Montréal, Montréal, Canada ; ³CHU Mère-Enfant Ste-Justine, Montréal, Canada.

4.1.1. Avant-propos

Bien que la plupart des auteurs rapportent que la vitesse de marche des enfants dystrophiques est moindre que celle d'enfants en santé, aucune étude n'a considéré l'effet de la vitesse de marche sur les différences observées entre les groupes pour certains paramètres cinématiques et cinétiques. Il est connu que chez les enfants, l'intensité de la force de réaction du sol, des moments et des puissances articulaires augmente avec un accroissement de la vitesse de marche. Pour atteindre le premier objectif de cette thèse, nous avons comparé la marche des enfants dystrophiques à celle d'enfants en santé marchant à vitesse naturelle et à vitesse lente. Cette démarche nous a amenés à vérifier que les différences observées dans les profils cinématiques et cinétiques des deux groupes d'enfants sont attribuables aux effets de la maladie et non l'effet de la vitesse de marche qui est moindre chez les enfants atteints de DMD. Nous avons cherché à valider l'hypothèse suivante : pour une vitesse de marche similaire, les enfants atteints de DMD montrent des profils de courbes cinématiques et cinétiques aux articulations du membre inférieur différents de ceux des enfants en santé; ces différences sont imputables aux conséquences de la maladie.

L'auteure principale confirme sa participation à la collecte, à l'analyse et à l'interprétation des données, de même qu'à la rédaction du manuscrit. Dr Denis Gravel et Dre Sylvie Nadeau, directeur et codirectrice de ce projet de recherche, ont supervisé l'ensemble du processus expérimental en plus de réviser l'article. En tant que médecin spécialisé dans les maladies neuro musculaires, Dre Sylvie Houde a participé à la révision du manuscrit.

4.1.2. Abstract

In this study, the gait parameters of DMD (Duchenne muscular dystrophy) children were compared to those of control children while considering the effect of gait velocity (or cadence) using 3D biomechanical analysis. Kinematic and kinetic gait parameters were measured in 11 DMD children and 14 control children using an Optotrak movement analysis system and AMTI force plates embedded in the floor. The data profiles of the DMD children at natural gait velocity were compared to those of the control children who walked at both natural and slow gait velocities. Natural velocity comparison established that the DMD children walked slower than the control children; however, cadence was similar in both groups. Differences in other gait parameters were observed regardless of the gait velocity comparison: the DMD children had a shorter step length, lower hip and knee peak extension moments as well as lower peak plantarflexion moments and they showed gait adaptations at the hip in the frontal plane. These results suggest that most of the modifications observed in the DMD children's gait pattern are not related to the effect of gait velocity (or cadence) but appear to be disease-specific. Further investigation of trunk kinematics is necessary to clearly understand the pathomechanics of gait in DMD children.

Key words: Neuromuscular disease, Duchenne Muscular Dystrophy, Gait, Kinematics, Kinetics.

4.1.3. Introduction

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a genetically-defined neuromuscular disease affecting approximately 1 in 3500 males (Roland, 2000; Biggar et al., 2002). Locomotor system impairments such as progressive muscle weakness, muscle fatigue and the development of joint contractures (Vanasse, 1993; McDonald et al., 1995), alter the posture and gait abilities of these children.

Natural gait velocity is reduced in DMD children as a result of an increase in the duration of the double support phase and a decrease in the step length (Boccardi et al., 1997; Patte et al., 2000). In regard to kinematics and kinetics, previous studies report a decreased hip extension angle during the stance phase and an increased hip flexion angle during the swing phase (Sutherland et al., 1981; Boccardi et al., 1997; Patte et al., 2000). Children with DMD also modify their trunk and lower limb position so that the hip flexors sustain the effort rather than the hip extensors during the stance phase (Frigo et al., 1997; Patte et al., 2000).

Patte (2000) and Khodadadeh (1986) observed that during the initial part of the stance phase, children with DMD straightened their knee in order to rely on an internal knee flexion moment for stability. Conversely, Boccardi et al. (1997) observed a knee flexion position and an extension moment as seen in healthy children. These authors concluded that children can effectively use their quadriceps to sustain an external flexion moment.

At the ankle, Sutherland et al. (1981) and Patte et al. (Patte et al., 2000) report an ankle plantarflexion position for DMD children upon foot strike and during the stance phase. This foot or forefoot contact is associated with an internal plantar flexion moment observed for the entire duration of the stance phase. Again, Boccardi et al. (Boccardi et al., 1997) do not entirely support the above description. These investigators observed a dorsiflexion position of the supporting foot upon initial contact and during the stance phase. In their opinion, this position facilitates the forward progression of the pelvis over the supporting foot, thus compensating for hip extensor weakness.

Although more is known about gait in DMD children, there is still no consensus on the interpretation of the kinetics and kinematics at the ankle and knee joints. Moreover, some parameters have not been analyzed (e.g., joint power, centre of pressure (COP) position) and none of these studies have considered the effect of gait velocity. Gait velocity modifies pediatric gait kinetics (Stansfield et al., 2001(a); Stansfield et al., 2001(b); Diop et al., 2004). Therefore, this confounding variable needs to be considered in order to determine the pure effect of the disease on DMD children's gait characteristics. The objective of this study is to compare the gait patterns of DMD children to those of control children while considering the effect of gait velocity (or cadence) using biomechanical analysis.

4.1.4. Methods

4.1.4.1. Participants

The study involved eleven children with a confirmed diagnosis of DMD (9 yrs 2 months (2 years 6 months); 30.2 kg (8.1); 1.27 m (0.06)). All the children had a score of 5 or less according to the Vignos scale (Vignos, Spencer et al., 1963) meaning that they were able to walk independently, without braces. Based on the Vignos scale (Vignos et al., 1963), the functional status of the children ranged from grade 2 to grade 5 (Table 2). At grade 2, the child can walk unassisted and can climb stairs using a railing; whereas at grade 5, the child can still walk unassisted but cannot rise from a chair or climb stairs. Fourteen healthy control children belonging to the same age group (9 yrs 7 months (1 year 9 months); 32.8 kg (7.4); 1.42 m (0.11)) provided normal gait values. The children in both groups had no prior history of lower limb surgery. The DMD participants were recruited from the Neuromuscular Disease Clinic at the CHU Mère-Enfant Ste-Justine in Montreal, Canada. Ethical approvals were obtained from the CHU Mère-Enfant Ste-Justine and from the Centre for Interdisciplinary Research in Rehabilitation (CRIR).

4.1.4.2. Gait analysis

Prior to the experimental gait assessment, all the participants had their natural and fast gait velocity timed for a distance of 5 m. Markers were then placed on the right foot, leg, thigh and pelvis (Figure 12) and all participants were asked to walk along the laboratory walkway at their natural speed. To account for the effect of gait velocity on joint kinematics, moments and power, control children were also asked to walk at slow gait velocity. Kinematic gait parameters were measured on the right side with an Optotrak infrared movement analysis system (Northern Digital Inc., Camera model: 3020, Waterloo, Ontario, Canada) using 3D coordinates obtained from the markers. The sampling rate was set at 60 Hz. In addition to the markers, 11 bony landmarks were digitized using a probe to define joint axis and segment orientation in terms of anatomical landmarks (for details see Gaudreault, et al. 2007). The kinematic data were filtered with a 4th order Butterworth zero lag filter with a cut-off frequency of 6 Hz. AMTI (Advanced Mechanical Technology, Watertown, Massachusetts, U.S.A.) force plates embedded in the floor were used to record ground reaction forces at a frequency of 600 Hz. The data were filtered with a 4th order Butterworth zero-lag filter with a cut-off frequency of 10 Hz and resampled at 60 Hz to match the kinematic data.

The net moments at the hip, knee and ankle joints were calculated using an inverse dynamic approach with custom software. Joint moment data were expressed as internal moments, that is, the net moment due to the internal structures at the joints. Power was estimated by multiplying the joint angular velocity by the local net joint moment produced using the same referential system.

Foot switches located on the sole of the participants' shoes as well as kinematics related to the foot markers allowed for the recording of stride characteristics. From these data, stride length, cadence and gait velocity were determined for each gait cycle, which was normalized to 100%. Three trials were averaged for each subject.

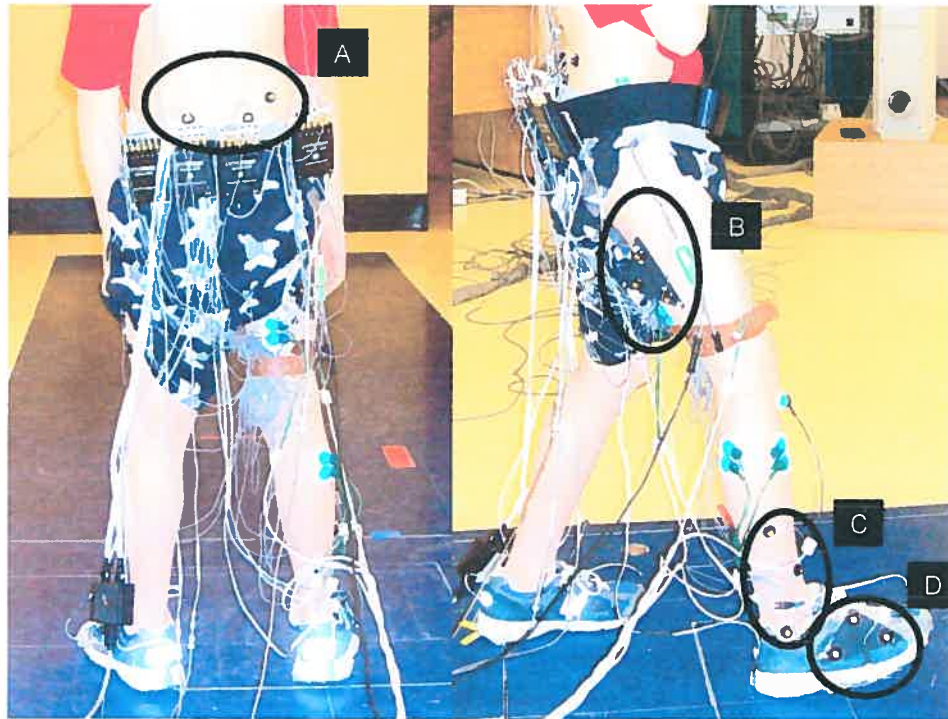


Figure 12: Markers were placed on the following body segments: the pelvis (A); right lateral aspect of the iliac crest, the left and right postero-superior iliac spines (PSIS), the right thigh (B), 3 markers pre-positioned on a rigid triangle positioned on the postero-lateral surface of the thigh, the right leg (C), lateral malleolus, lateral and anterior surface of the shank and the right foot (D), 3 markers pre-positioned on a rigid triangle placed on the lateral side of the foot.

The forward displacement of the COP under the supporting foot was also estimated during the gait cycle. To do this, the antero-posterior coordinate of the transverse axis of the ankle and the antero-posterior coordinate of the vertical force recorded with the force plate were expressed in a common reference system and normalized to foot length.

4.1.4.3. Statistical analysis

Descriptive statistics were used to characterize the subject groups. The Student *t*-test procedure was chosen to examine the significance of the observed differences between the groups for time-distance variables and mean peak values at a particular instance of the gait cycle. Level of statistical significance was set at $p < 0.05$. For the comparison of the mean values of the selected variables every 5% of the gait cycle, a Bonferroni correction was performed to adjust the level of significance at $p < 0.01$. DMD group variables were compared to the control group variables at natural and slow velocity. The slow velocity trials of two control children were not included in the analysis given that these children obviously modified their gait pattern. Furthermore, hip data of one of the remaining subjects were not considered since data processing revealed that markers had moved from their original position.

4.1.5. Results

The clinical characteristics of the DMD children are shown in Table 2. The time-distance gait variables at natural velocity demonstrated that the control children had a faster gait velocity, a longer step length and spent less time in double support than the DMD children (Table 3). However, cadence was similar in both groups. By contrast, when the control children walked slower, their velocity was similar to the DMD children, yet their cadence was lower (78.1 steps/min (9.7) vs. 100.4 (8.4); $p = 0.00$).

Table 2 : Clinical characteristics of children with DMD

Subject	Age (yrs)	Vignos score	Nat clinical gait velocity (m/s)	Max clinical gait velocity (m/s)
1	7	2	1.06	1.18
2	7	2	1.05	1.23
3	7	2	0.98	1.43
4	8	2	1.03	1.27
4	8	2	0.87	1.27
6	8	2	0.95	1.45
7	9	3	0.93	1.01
8	10	3	0.83	0.94
9	10	3	0.65	0.75
10	13	4	0.57	0.52
11	15	5	0.42	0.44
Mean	9.3	2.3	0.85	1.08
(SD)	(2.6)	(1)	(0.21)	(0.38)

Table 3 : Time-distance variables of DMD and control children.

	DMD (n=11)	Control (n=14)	Control (n=12)
	Natural gait velocity	Natural gait velocity	Slow gait velocity
	Mean (SD)	Mean (SD)	Mean (SD)
Velocity (m/sec)	0.62 (0.12)* t(23) = 7.77; p=0.00	1.02 (0.13)	0.65 (0.09)
Cadence (steps/min)	100.4 (8.4)† t(21) = 5.84; p=0.00	102.7 (13.6)	78.1 (9.7)
Step length (m)	0.37 (0.07)* † * t(23) = 7.71; p=0.00 † t(21) = 5.17; p=0.00	0.57 (0.06)	0.49 (0.03)
Double support (% of total gait cycle)	39 (0.08)* t(23) = 3.36; p=0.03	29 (0.06)	32 (0.12)

* significant for natural gait velocity comparison

† significant for slow velocity comparison

At the hip, for both natural and slow gait velocity comparisons, the DMD children had decreased extension angles compared to the control children (Figure 13). During the swing phase, a greater peak flexion angle was observed for the DMD children for the slow velocity comparison only. Regarding the moment profiles, the DMD children demonstrated lower hip extensor moments for both velocity comparisons and a significantly lower peak flexor moment for natural gait velocity comparison. The peak power values relating to the energy generation events (H1 and H3 in Figure 13) were lower in the DMD children for natural velocity comparison. In addition, the DMD children had lower mean power generation values than the control children, between 5 and 30% at natural velocity comparison and between 5 and 25% at slow velocity comparison.

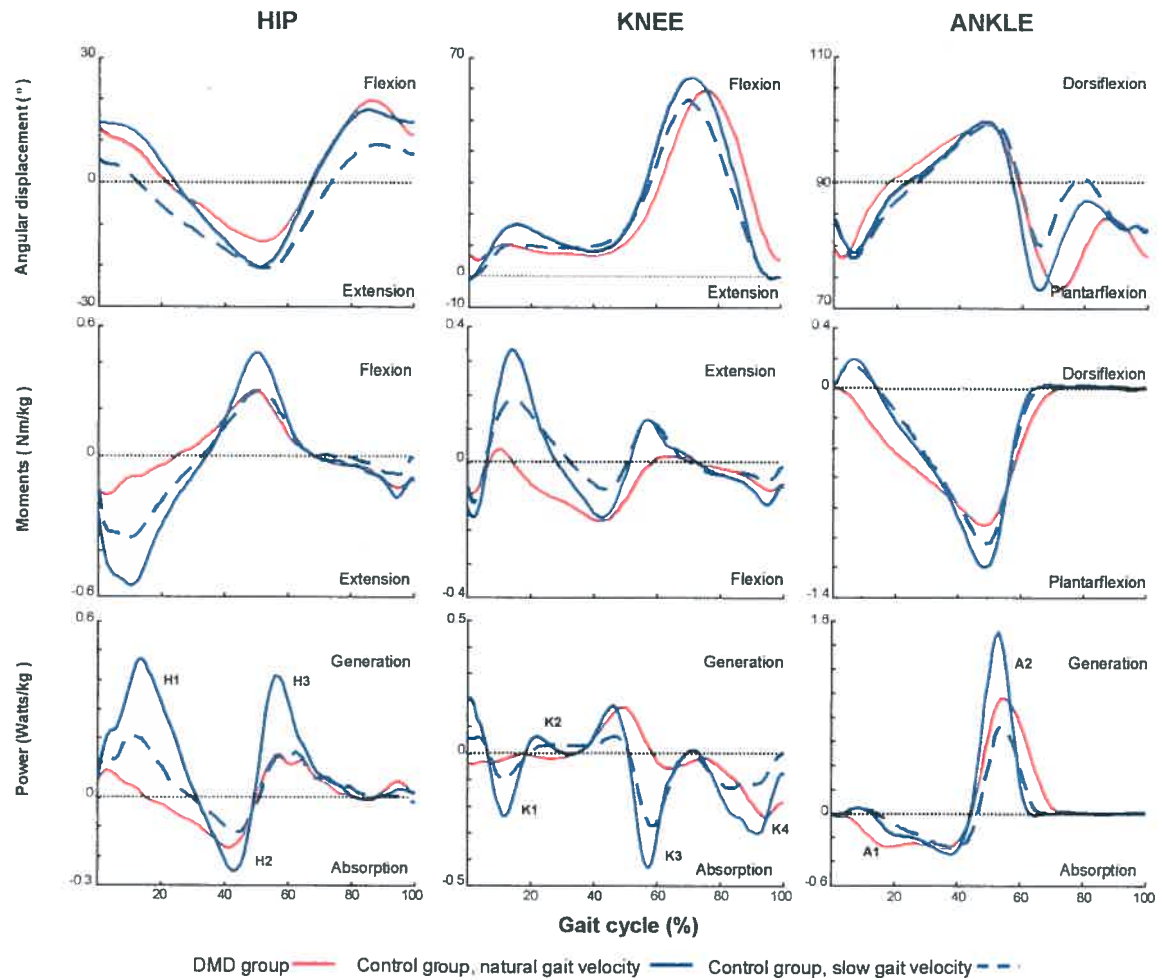


Figure 13: Graphical representation of the angular displacement, moments and power data estimated at the hip, the knee and at the ankle around the transverse axis and referring to flexion/extension movement. The mean data profile of the selected gait variables is presented for one complete gait cycle at a natural velocity for the DMD children and at a natural and slow gait velocity for the control group.

The control children showed similar angle, moments and power data profiles in abduction-adduction for natural and slow gait velocity (Figure 14). The DMD children angle profile showed a movement towards abduction during the stance phase leading to an abduction movement at pre-swing, whereas the control children's hip was adducted through the entire gait cycle. The abduction moment values were significantly reduced for the DMD children during most of the stance phase. The power profiles showed that except for an absorption period observed in early stance (between 0 and 20% of gait cycle) the DMD children predominantly used a concentric action of their abductors during the stance phase, whereas an eccentric action by the abductors was observed for 40% of the gait cycle for the control children.

At the knee, the DMD children had an increase in knee flexion at initial contact (7.1° vs. -1.3°); however, between 15 and 25% of the gait cycle, greater knee flexion angles were observed for the control children walking at natural velocity. The moment data at natural gait velocity showed lower mean peak values for the DMD children for the extensor events. The same was true for the slow gait velocity comparison. It is worth noting that the DMD children changed to an internal flexion moment earlier than the control children during the stance phase for both natural and slow gait velocity comparisons. This difference in the timing of events is supported by mean knee moment values that significantly differed between 15 and 30% of the gait cycle. With regard to knee power values, the DMD children knee profile showed no clear K1 and K2 events (Figure 13), with values close to zero from initial contact to mid-stance. The K3 event was delayed for the DMD children and its corresponding peak value was less than that of the control children. The K4 event did not differ when both groups walked at natural gait velocity.

At the ankle, an increase and a delay in the peak plantarflexion angle was observed for the DMD children for slow velocity comparison. The ankle moment results show an absence of a dorsiflexion moment at heel contact for the DMD children. At natural gait velocity, the DMD children had higher mean plantarflexion moment values between 5 and 25% of the gait cycle; however, they had a lower peak plantarflexion moment value than the control children. For the power data, DMD children showed higher absorption

mean values at the beginning of the stance phase at both velocity comparisons and a lower peak generation value for natural velocity comparison than the control children.

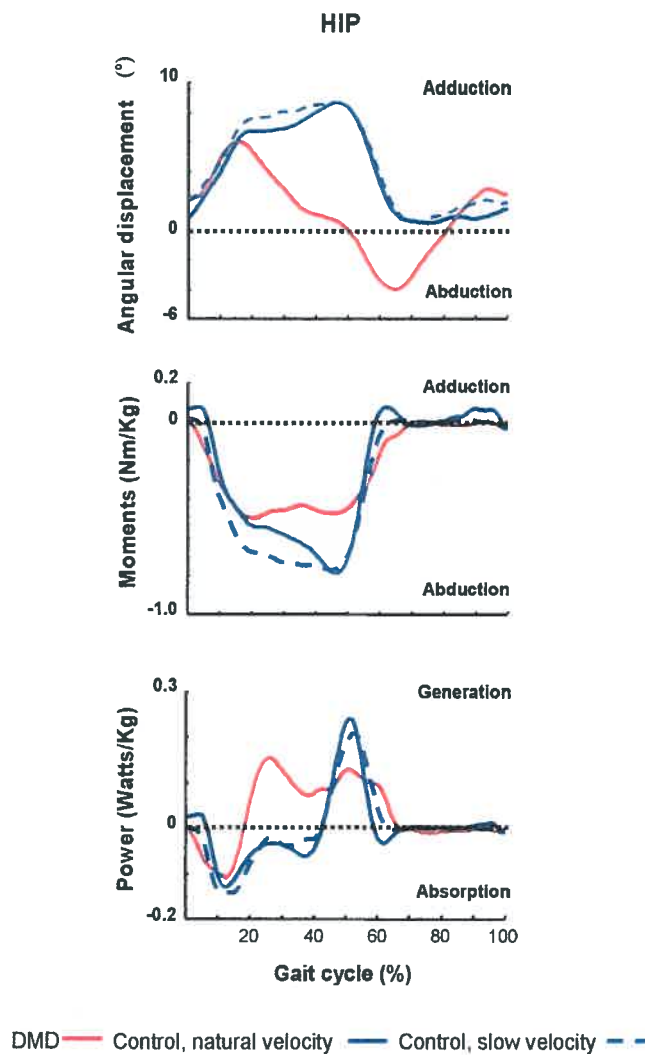


Figure 14: Graphical representation of the angular displacement, moments and power data estimated at the hip around the antero-posterior axis and referring to abduction-adduction movements. The mean data profile of the selected gait variables is presented for one complete gait cycle at a natural velocity for the DMD children and at a natural and slow gait velocity for the control group.

For both gait velocity comparisons, the results show that the position of the COP in the forward direction was always located anterior to the ankle joint for the DMD subjects; whereas for the control subjects, it was located posterior in early stance phase and then moved forward for the remainder of the stance phase (Figure 15).

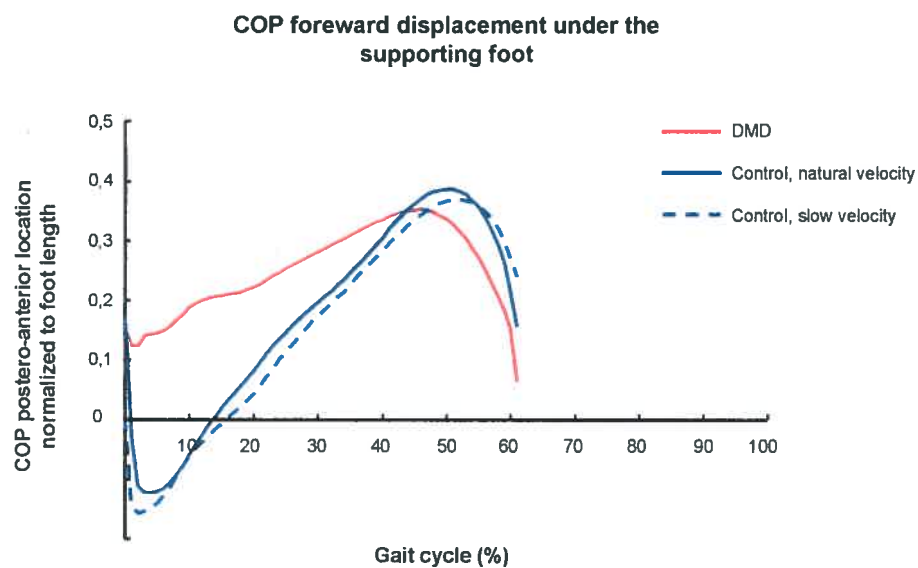


Figure 15: The mean data profile for forward displacement of the COP under the supporting foot during one complete gait cycle is depicted here. The zero value on the ordinate corresponds to the position of the ankle articular center; therefore, positive values refer to an anterior position of the COP relative to the ankle joint, whereas negative values refer to a posterior location of the COP. A significant difference ($p < 0.05$) was found in the COP location between DMD children and control children at a natural and at slow gait velocity for these percentages of the gait cycle.

4.1.6. Discussion

This study compared the gait parameters of DMD children to those of control children walking at natural and slow gait velocities. When natural gait velocity data were compared between both groups, cadence was not statistically different. Consequently, the reduced natural gait velocity of DMD children was caused by a decreased step length. When the control children were asked to walk at a slow gait velocity, they achieved this by decreasing both their cadence and step length, which was still significantly longer than that of the DMD children. These results suggest that the DMD children might benefit from using shorter steps. This adaptation may contribute to keeping the ground reaction force vector closer to the hip joint center so that the muscular demand at that joint is decreased. The decreased hip extension angles observed in this study substantiate the DMD hip joint angle profiles reported in the literature (Sutherland et al., 1981; Boccardi et al., 1997; Patte et al., 2000). At natural velocity comparison, hip flexion angles during the swing phase were not different between the groups, suggesting that decreasing hip extension might be the preferred kinematic adaptation for DMD children to keep their step length short.

The hip extensor moment and the corresponding power generation event (H1) were decreased for the DMD children compared to the control children for both velocity comparisons. According to Sutherland et al. (Sutherland et al., 1981), hip extensor weakness may explain this strategy and we agree with that. Hip flexor moments were observed before 5% of the gait cycle for the oldest DMD children in our sample (voir courbes individuelles à l'annexe 1 de la these). Children in the more advanced stage of the disease probably choose to rely on the hip anterior structures for body support very early in the initial stance phase of gait. Later during the stance phase, the concentric moment of the hip flexors and the corresponding power event (H3) only differ between the groups for natural velocity comparison, suggesting that these adaptations are dependent on gait velocity.

With the exception of the Armand et al. study (2005) which included only two subjects, abduction-adduction hip data profiles have never been reported for DMD children. Hip joint angle, moment and power profiles in the frontal plane indicated a

different action of the hip abductors across both groups. For the control children, energy was first absorbed at the beginning of the stance phase (after 5%) by the hip abductors and then a burst of energy generation occurred just before toe-off. Their hip maintained adduction during the stance phase. The DMD children's hip angle profile was characterized by a movement toward abduction consistent with a concentric action of the abductor muscles, producing a rapid burst of energy generation. This strategy possibly helps the DMD children decrease the mechanical demand on the abductor muscles, possibly stop the contralateral fall of the pelvis, thereby stabilizing it during the stance phase and perhaps also contribute in swinging the unsupported limb.

Interestingly, the hip power profile observed in DMD children in the frontal plane was very similar to that reported in healthy participants during the stair climbing task (Nadeau et al., 2003). Since DMD children already use this strategy when walking, that leaves them with no other possibility to perform stair climbing, which requires more effort than walking. That might explain why they have difficulty doing this task. In healthy children, reducing the gait speed did not change the profile in the frontal plane, suggesting that the differences between the groups are directly associated to the DMD pathology and more specifically to abductor weakness. The kinematics of the trunk was not analyzed in our study. Examination of the trunk kinematics along with movements of the pelvis, as done by previous researchers (Sutherland et al., 1981; Boccardi et al., 1997; Patte et al., 2000), would have provided helpful information in understanding hip deviations in the frontal plane.

We did not observe knee hyperextension as reported by Patte et al. (2000). This inconsistency could be explained by subject variability in addition to disease progression. Based on kinematic data from the same child evaluated at eight and ten years of age, Patte et al. (2000) report that the knee position changes from extension to flexion as the child gets older. DMD children in our study had their knee either slightly flexed or extended but they all assured their stability by positioning the ground reaction force vector (COP position) in front of the knee joint. The low amplitude and short duration of the first extension moment event in early stance observed in the moment profiles confirms that the DMD children did not use their knee extensors for knee stability, as proposed by Boccardi

et al. (1997). Shortly after loading, starting at 15% of the gait cycle, the DMD subjects presented a knee moment flexion pattern that was associated with small fluctuations in the angle and power profiles. These observations mean that the knee of DMD children is apparently stiffer than that of healthy subjects, a strategy also compatible with the obligation to ensure joint stability. Furthermore, the DMD children had higher mean plantarflexion moment values and higher energy absorption values (A1) than the control children. The eccentric contraction of the gastrocnemius observed in early stance phase might further help to stabilize the knee by way of its insertion on the femoral condyles. These last findings at the ankle are a consequence of the COP position under the foot which is more anterior in DMD children. Most of the gait parameter modifications seen at the knee and ankle in DMD children were observed for both gait velocity comparisons and thus might be directly related to the disease.

The power generation event (A2) was higher for the DMD children than for the control children for the slow velocity comparison. DMD children may have used the ankle plantarflexors to give energy to the leg in order to maintain their gait velocity. Afterwards, at the end of the swing phase, they used the knee flexors to absorb this energy (K4) in order to allow the foot to strike the ground. Since the DMD children demonstrate higher amplitudes for the A2 and K4 events for the slow velocity comparison only; that mechanism might be directly associated to the effect of cadence, which is higher in DMD children.

4.1.6.1. Study limitations

The small number of subjects represents the main limitation in this study. Another limitation is that kinematic and kinetic data were recorded for the right leg only. Even though muscle weakness seems to have a bilateral distribution in DMD, some children may have had a side difference in the strength of their lower extremities. Finally, interpretations involving the trunk segment would have helped in interpreting some findings and should be included in future studies.

4.1.7. Conclusion

For the first time, DMD children gait characteristics relative to healthy children were described while considering the effect of gait velocity and cadence. Some specific modifications in the sagittal and frontal planes appear to be specific to the disease process because they were observed at both velocity comparisons. The decreased step length, the position of the anterior location of the COP and kinetic changes at the three joints are important factors associated with the moment and power adaptations observed during the stance phase of gait in DMD children.

Acknowledgements

The project was supported by the Canadian Institutes of Health Research (CIHR) in partnership with Muscular Dystrophy Canada. N. Gaudreault holds a scholarship from the CIHR and S. Nadeau has a junior II scientist salary from Fonds de la Recherche en Santé du Québec.

4.1.8. Reference

- Armand, S., Mercier, M., Watelain, E., Patte, K., Pelissier, J., & Rivier, F. (2005). A comparison of gait in spinal muscular atrophy, type II and Duchenne muscular dystrophy. *Gait Posture*, 21(4), 369-378.
- Biggar, W. D., Klamut, H. J., Demacio, P. C., Stevens, D. J., & Ray, P. N. (2002). Duchenne muscular dystrophy: current knowledge, treatment, and future prospects. *Clin Orthop*(401), 88-106.
- Boccardi, S., Gabardi, C., Negrini, A., & Santambrogio, G. C. (1997). Locomotor and posture strategies in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Part I: Gait analysis. *Eur Med Phys*, 33, 13-22.
- Diop, M., Rahmani, A., Calmels, P., Gautheron, V., Belli, A., Geyssant, A., et al. (2004). [Influence of speed variation and age on the intrasubject variability of ground reaction forces and spatiotemporal parameters of children's normal gait]. *Ann Readapt Med Phys*, 47(2), 72-80.
- Frigo, C., Licari, V., & Ferrari, A. (1997). Assessment of gait in muscular dystrophy based on biomechanical analysis. In e. Jonsson B (Ed.), *Bimechanics X-A* (pp. 355-361). Champaign, Illinois: Human Kinetics Publishers.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., Desjardins, P., & Briere, A. (2006). A Method to Evaluate Contractures Effects during the Gait of Children with Duchenne Dystrophy. *Clin Orthop Relat Res* 446, 51-57.
- McDonald, C. M., Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Jr., Johnson, E. R., Kilmer, D. D., et al. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 74(5 Suppl), S70-92.
- Nadeau, S., McFadyen, B. J., & Malouin, F. (2003). Frontal and sagittal plane analyses of the stair climbing task in healthy adults aged over 40 years: what are the challenges compared to level walking? *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 18(10), 950-959.

- Patte, K., Pélissier, J., Bénaim, C., Laassel, E., Guibal, C., & Echenne, B. (2000). Analyse de la marche au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Ann Readapt Med Phys*(43), 57-68.
- Roland, E. K. (2000). Muscular Dystrophy. *Pediatrics in Review*, 21(7), 233-237.
- Stansfield, B. W., Hillman, S. J., Hazlewood, M. E., Lawson, A. A., Mann, A. M., Loudon, I. R., et al. (2001a). Normalized speed, not age, characterizes ground reaction force patterns in 5-to 12-year-old children walking at self-selected speeds. *J Pediatr Orthop*, 21(3), 395-402.
- Stansfield, B. W., Hillman, S. J., Hazlewood, M. E., Lawson, A. A., Mann, A. M., Loudon, I. R., et al. (2001b). Sagittal joint kinematics, moments, and powers are predominantly characterized by speed of progression, not age, in normal children. *J Pediatr Orthop*, 21(3), 403-411.
- Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., Wyatt, M., Leach, J., Mubarak, S., et al. (1981). The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*, 23(1), 3-22.
- Vanasse, M. (1993). Dystrophie musculaire de Duchenne: progrès récents. *Le clinicien*, 50-59.
- Vignos, P. J., Jr., Spencer, G. E., Jr., & Archibald, K. C. (1963). Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *Jama*, 184, 89-96.

4.2. Quatrième article: Contribution of hip joint passive moments to the gait of Duchenne muscular dystrophy children

Nathaly Gaudreault, ¹

Denis Gravel, ^{1,2}

Sylvie Nadeau, ^{1,2}

Cet article a été accepté pour publication dans l'acte de colloque du 5^e congrès de l'*International Association of Science and Technology for Development (IASTED)* sur la biomécanique qui sera tenu à Honolulu, Hawaii, USA, en août 2007.

¹Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal Métropolitain (CRIR), Site Institut de réadaptation de Montréal, Montréal, Canada ; ²École de réadaptation, Faculté de médecine, Université de Montréal, Montréal, Canada.

4.2.1. Avant-propos

Dans notre modèle théorique, nous avons présumé que lorsque la hanche passe d'une position de flexion à une position d'extension lors de la marche, les moments passifs créés par l'étirement des muscles fléchisseurs pourraient contribuer à la production du moment net de flexion. Dans l'article qui suit, nous avons cherché à vérifier l'hypothèse suivante : en raison de la présence de contracture, l'intensité des moments passifs de flexion à la hanche sera plus élevée chez les enfants atteints de DMD. Une contribution plus importante des moments de forces passives aux moments nets de flexion de hanche calculés lors de la marche est attendue chez ces enfants.

En tant qu'auteure principale, je confirme ma participation à la collecte, à l'analyse et à l'interprétation des données, de même qu'à la rédaction du manuscrit. Dr Denis Gravel et Dre Sylvie Nadeau, directeur et codirectrice de ce projet de recherche, ont supervisé l'ensemble du processus expérimental en plus de réviser l'article.

4.2.2. Abstract

In children with DMD (Duchenne muscular dystrophy), flexion contractures may develop as a result of the disease process. The corresponding flexion moments caused by these contractures may contribute significantly to the production of the net hip flexion moment during the gait of these children. The goal of the present study is to quantify hip flexion passive moments that may be associated with the presence of flexion contractures and to estimate their contribution to the net moment during the gait of children with DMD. Kinematic and kinetic parameters were collected during gait of six subjects with DMD. Hip flexion passive moments were also measured during the same session. Six control children participated in the study in order to have normal reference values. Although no significant group difference was observed for hip flexion passive moment variables, the hip flexion passive moment contribution is worth noting in both groups of children. We believe that the passive moments can compensate for the presence of progressive muscle weakness in the children with DMD and be beneficial to their gait.

4.2.3. Introduction

It is well recognized that children with Duchenne muscular dystrophy (DMD) present characterized kinematic and kinetic modifications as they walk (Sutherland et al., 1981; Boccardi et al., 1997; Patte et al., 2000). Muscle weakness makes it so the children maintain low internal moments at the joints of the lower extremities. Another mechanism used to compensate for muscle weakness could be related to the passive forces associated with the stretching of the joints as they move toward extension during gait. In addition to weakness, children with DMD also develop flexion contractures as a result of the disease process. We believe that the corresponding flexion moments caused by these contractures may contribute significantly to the production of the net hip flexion moment during the gait of children with DMD.

In normal adults, investigators have attempted to estimate how much of the net internal joint moments are attributed to the passive component during gait. At the hip, discrepancies exist among the results obtained. Vrahas et al. (1990) report that 10 % of the net moment production was attributed to the passive moment. Consequently, they concluded that hip passive moment contribution during gait is negligible. Conversely, Yoon and Mansour (1982) report passive hip flexion moment contribution being as high as 30 to 50 % at the end of the stance phase. This discordance may be explained by errors encountered while measuring the hip passive moments, which is very challenging in itself. Some of these errors may be a result of inaccurate location of the hip center of rotation, incorrect estimation of the lower limb segment's position and orientation, inertial effects or unwanted active muscle contractions during passive moment assessment. Moreover, in previous studies, estimating the contribution of passive moments to the net moments produced during gait implied that the passive moment data and the net moment data were collected from different sessions and under different experimental conditions.

The goal of the present study is to quantify for the first time passive flexion moments produced at the hip in children with DMD relative to normal control children. The contribution of passive moments to net hip flexion moments during gait will be investigated. We hypothesize that due to the presence of hip flexion contracture, children

with DMD have greater passive hip flexion moment values than the control group children. Therefore, we expect contribution of the passive moments to the net hip flexion moments to be more significant for the children with DMD than for the control group children.

4.2.4. Methods

The method used in this descriptive study has been described in detail in Gaudreault et al. (2006). Six children with DMD ($9.7 \text{ yrs} \pm 3$, $30.3 \text{ kg} \pm 9.5$, $1.28 \text{ m} \pm 0.08$) were recruited. The DMD children did not wear braces, had no prior history of lower limb injury or surgery and were able to walk unassisted over a distance of 15 meters. In order to have normal reference values, six healthy children ($9.7 \text{ yrs} \pm 2.1$, $31.3 \text{ kg} \pm 5.9$, $1.45 \text{ m} \pm 0.09$) participated in the experimentation. These children had to present with no previous history of injury or disorders of the lower limbs.

4.2.4.1. Clinical assessment

Prior to gait and passive resistance assessment, clinical hip passive extension range of motion (ROM) was measured with a goniometer in order to determine the presence of hip flexion contractures. The Thomas test was also performed.

4.2.4.2. Gait assessment

Kinematic gait parameters were measured with an Optotrak (Northern Digital Inc) infrared movement analysis system using 3D co-ordinates obtained from markers placed on the following body segments: foot, leg, thigh and pelvis. AMTI (Advanced Mechanical Technology Inc.) force plates embedded in the floor were used to record ground reaction forces. The net moments, which were calculated using an inversed dynamic approach with custom software and angles at the hip were expressed using the same joint referential

system. This system of axes was formed by the transverse axis, represented by a vector passing through the femoral heads (flexion/extension in the sagittal plane), the longitudinal axis of the distal segment (torsion), and a third axis normal to the other two (abduction) (Grood & Suntay, 1983; Wu & Cavanagh, 1995). Joint moment data are presented as internal moments, i.e., the net moment due to the internal structures at the joints.

4.2.4.3 Hip passive flexion moments assessment

The subjects were placed lying in a left decubitus position with their pelvis stabilized in a frame (Figure 16). Their right lower limb was supported by a suspension system to eliminate the effect of gravity and allow the subjects to relax their muscles. Because perfect alignment of the anchor point of the suspension system at the ceiling with the hip axis was difficult to achieve, an unwanted moment could be created at the hip by the suspension cable. In order to take this into account, the force in the suspension cable was measured by a uniaxial force transducer (Inter Technology, 363-D3-200-20P3). To evaluate hip flexion passive moments, the moment-angle curves were obtained by passively moving the hip in extension with a triaxial dynamometer (AMTI) placed between the segment and the evaluator's hand (Figure 16). The range of extension had to be equivalent to the range covered by the hip during walking. Special care was taken to move the joint very slowly so the passive velocity-dependant effects could be ignored. The orientation and position of the segments, the dynamometer and the suspension cable were all measured with the Optotrak system. The position of the markers on the segments remained the same as the gait assessment. Passive hip moments and angles were calculated using the same method as the gait data. EMG electrodes were positioned on the rectus femoris and the hamstrings to verify the presence of muscle activity. Hip passive flexion moment was quantified by the following variables: 1) the moment (Nm) obtained at a specific angle common to all subjects, (10.25°); 2) by the angle ($^\circ$) measured for a moment applied common to all subjects (8Nm); and 3) by the stiffness coefficient (Nm/ $^\circ$) calculated at the common angle of 10.25° and the common moment applied of 8 Nm.

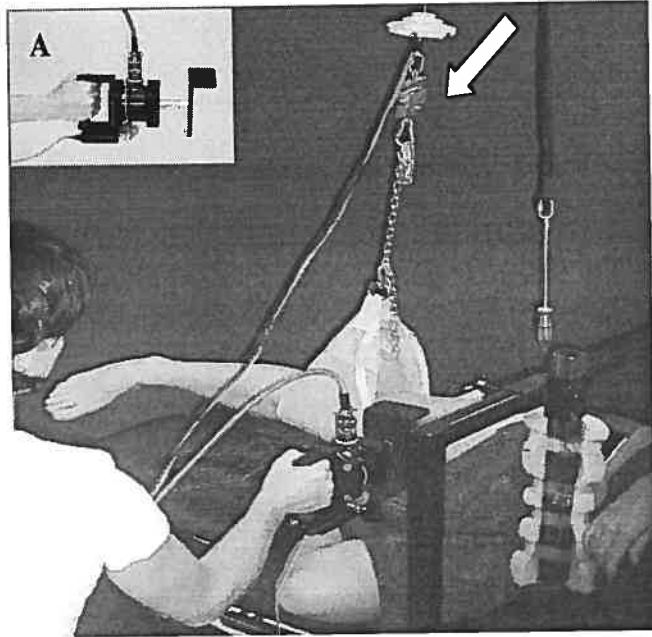


Figure 16: Passive flexion moment evaluation set up. The right lower limb was supported in a suspension system. A triaxial dynamometer (A) was used to measure the passive flexion moments. The force acting on the suspension cable was measured by a uniaxial force transducer, as shown by the arrow.

4.2.4.4. Estimation of hip passive flexion moment contribution

Net moment values were calculated from gait data for all hip angles covered during the stance phase, which occurs from 0 % to 60 % of the complete gait cycle. Subsequently, the net moment data during gait and the hip passive flexion moment data for three trials were normalized to average the moment values at the same normalized angle values. Using power calculation, the hip angles corresponding to the end of the energy absorption event (H2) and to the peak hip flexion moment were identified and the

relative passive moment contribution was estimated at these instances of the gait cycle using the following model equation:

$$\text{Relative passive moment contribution} = \frac{\text{Estimated passive flexion moment}_a \times 100}{\text{Net hip flexion moment}_a}$$

Where $_a$ represents the hip angles measured at two instances of the gait cycle: at the end of H2 and at the peak net hip flexion moment production.

4.2.4.5. Statistical analysis

Considering the small sample of subjects, a nonparametric Mann-Whitney procedure was chosen to examine the significance of observed differences between groups for the selected gait variables, for the three hip flexion passive moments variables and for the passive moment contribution variables.

4.2.5. Results

The clinical assessment showed no difference between the groups for passive hip extension ROM measurements. The Thomas test revealed that none of the children had hip flexion contractures.

Figure 17 shows the kinematic and kinetic hip profiles of both groups of children. On the power profile graph, the second event (negative values) and the third event (positive values) correspond to the energy absorption (H2) and generation (H3) by the hip flexors.

Hip joint gait kinematics and kinetics

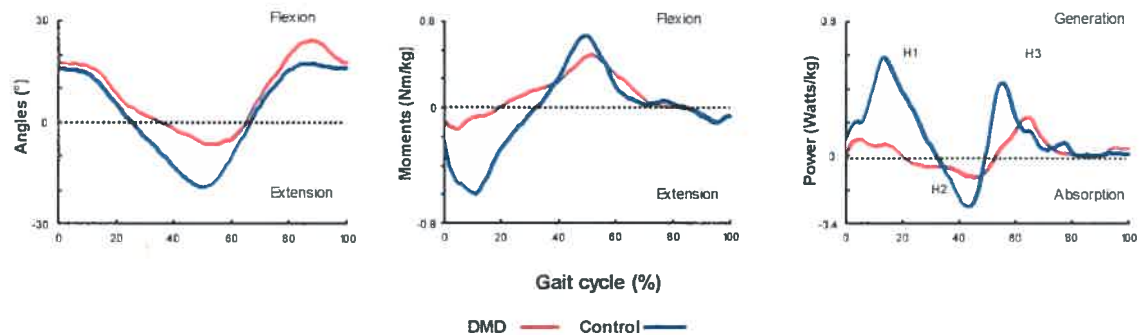


Figure 17: Graphical representation of the angular displacements, moments and power data estimated at the hip around the transverse axis and referring to flexion/extension movement. The mean data profile of the selected gait variables is presented for one complete gait cycle at a natural velocity for the DMD children and for the control group. The 3 power events are represented as followed: H1: first hip power event (energy generation), H2: second hip power event (energy absorption), H3: third hip power event (energy generation).

The selected gait variable values are presented in Table 4. The children with DMD had smaller extension angles measured at the end of H2 and at the peak hip flexion moment than the children in the control group ($6.6^{\circ} \pm 7.7$ vs. $19^{\circ} \pm 3.6$, $\mu = 0.00$, $p = 0.002$ at the end of H2; $6.6^{\circ} \pm 8.1$ vs. $19.2^{\circ} \pm 3.5$, $\mu = 0.00$, $p = 0.002$ at peak hip flexion moment). The net peak flexion moment and the net moment measured at the end of H2 did not show significant group differences.

Table 4 : Selected clinical, dynamometric and gait variable values

Variables	DMD Mean (SD)	Control Mean (SD)
Clinical measures		
Passive hip extension range (°)	20.9 (3.5)	17.9 (3.6)
Gait variables		
Gait velocity (m/s)	0.67 (0.09)*	1.05 (0.15)
Cadence (steps/min)	107.8 (9.8)	103.6 (9.9)
Step length (m)	0.37 (0.09)*	0.56 (0.05)
Net hip flexion moment at the end of H2 ¹ (Nm)	12.1 (5.0)	16.5 (6.0)
Hip extension angle at the end of H2 (°)	6.6 (7.7)*	19.0 (3.6)
Net peak hip flexion moment (Nm)	12.5 (5.0)	16.9 (5.7)
Hip extension angle at peak hip flexion moment (°)	6.6 (8.1)*	19.2 (3.5)
Hip passive flexion moment variables		
Moment at a common extension angle of 10.25° (Nm)	6.0 (4.8)	5.1 (2.0)
Extension angle for a common moment of 8 Nm (°)	16.7 (7.9)	18.6 (7.1)
Stiffness coefficient at an extension angle of 10.25° (Nm/°)	-0.5 (0.6)	-0.3 (0.1)
Stiffness coefficient at 8Nm (Nm/°)	-0.6 (0.2)	-0.5 (0.1)
Contribution variables		
EHPM ² at the end of H2 (Nm)	4.7 (2.2)	8.6 (3.6)
Hip passive moment contribution at the end of H2 (%)	41.3 (20.5)	54.4 (17.4)
EHPM at peak hip flexion moment (Nm)	4.7 (2.3)	8.7 (3.5)
Hip passive moment contribution at peak hip flexion (%)	41.0 (20.4)	52.4 (15.2)

* Significant group difference, p=0.02

¹ Hip energy absorption event² Estimated hip passive flexion moment

The moments-angles curves drawn from the dynamometric hip passive flexion moment assessment data of both groups of children are depicted in Figure 18 . When one looks at these curves, although the children with DMD seem to have a steeper moments-angles curve than the children in the control group, no differences in the selected hip passive flexion moments variables were observed between the groups (Table 4).

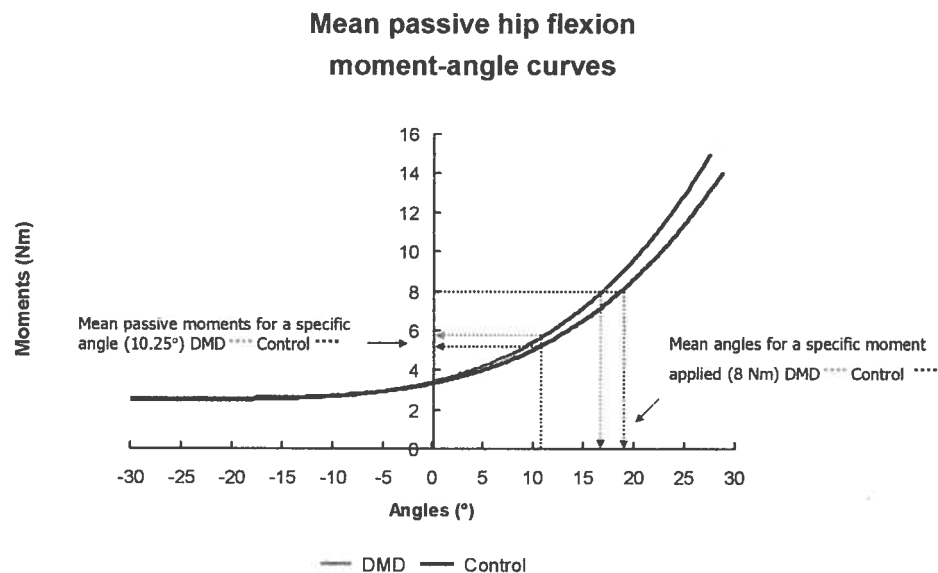


Figure 18: Moment-angle curves obtained from hip passive flexion moment assessment of the children with DMD and the control children.

The results show that the contribution of the passive hip flexion moments to the net hip flexion moments is important in the two groups, both at the end of H2 and at peak flexion moments (Table 4). Although the children in the control group had greater passive moment contribution values than the children with DMD ($54.4\% \pm 17.4$ vs. $41.3\% \pm 20.5$ at end of H2; $52.4\% \pm 15.2$ vs. $41.0\% \pm (20.4)$ at the peak hip flexion moment), no significant group difference was observed.

4.2.6. Discussion

The goal of the present study was to determine the passive moment contribution to the net flexion moment production at the hip in children with DMD. The premise behind the hypothesis proposed in the introduction was that children with DMD had hip flexion contractures. However, the results obtained from the clinical assessment showed that they had complete hip passive extension ROM and a negative Thomas test. Although Brooke et al. (1983) report that hip flexion contracture may be present in children as young as six years of age, McDonald et al. (1995) state that this impairment is rare before the age of nine and that it is more likely to be diagnosed in children close to the onset of wheelchair confinement. Considering the mean age of the DMD participants and the fact that the children were all ambulant, they may not yet have been predisposed to developing hip flexion contracture.

Both groups of children showed similar results in the hip passive flexion moments variables derived from the moments-angles curves even if the curve of the children with DMD appear to be steeper at the end of the stretching phase. As stated above, the DMD children did not have hip flexion contractures and this may partly explain the absence of observed differences between the groups. Another explanation may be related to the intersubject variability, particularly when such a small subject sample is investigated.

As regards the hip flexion passive moments contribution, our results are in accordance with Yoon and Mansour (1982) as well as Silder et al. (2007), who emphasized the importance of the passive component in net moment production at the hip during gait. It is generally believed that joint contractures have a negative influence on gait (Messier et al., 1992; Shimada, 1996; Kerrigan et al., 1998). Hip flexion contracture is associated with a decreased extension angle during the stance phase and a decreased step length. This may consequently decrease gait velocity. The results of this present study reveal that the mean peak extension angle is significantly reduced in children with DMD compared to control children ($6.6^\circ \pm 7.7$ vs. $19.0^\circ \pm 3.6$) even in the absence of hip flexion contracture. Therefore, the smaller hip extension angle value observed in children with DMD is not attributable to the presence of hip flexion contracture per se. This is more

likely an adaptation associated with the necessity to keep the ground reaction force vector closer to the hip joint center in order to reduce the muscular demand at the hip. This thereby reduces the step length and gait velocity in children with DMD. With such a small extension angle observed at the end of H2, the anterior compartment of the hip was not stretched, leading to a low estimated passive flexion moment value. Nonetheless, the passive moment contribution is certainly noteworthy (41.3 %). In our opinion, the hip passive flexion moment can compensate for the weakness of the hip flexors and help to support the upper body at that instance of the gait cycle. We presumed that in more affected children diagnosed with hip flexion contractures, the estimated passive moment would be helpful as long as the children could still position the ground reaction force vector behind the hip joint center. The high contribution values observed in the control group children suggest that passive moment contributes to the production of the net hip flexion moment in healthy individuals as well. The control children had a tendency to have greater estimated passive flexion moment values than the children with DMD at the end of H2 ($8.6 \text{ Nm} \pm 3.6$ vs. $4.7 \text{ Nm} \pm 2.2$). This is not surprising since these children had a higher peak hip extension angle at the end of H2 and therefore, their hip anterior compartment was stretched closer to the maximum hip extension ROM, where higher passive moments can be recorded.

The net peak flexion moment occurred at the beginning of the energy generation event (H3). At that point of the gait cycle, the hip passive moment contribution is still important (41.0 %). This implies that the passive moments could contribute not only to the support moment during terminal stance but also during pre-swing. McGibbon et al. (2003) (McGibbon, 2003) suggested that in elderly, the passive moments created by flexion contractures at the hip could assist the rise of the lower limb in the swing motion and we believed that the same mechanism could apply in DMD children. Again, hip flexion contractures would be beneficial in pre-swing as long as the ground reaction force vector can still be located behind the hip during the stance phase so that energy can be stored by the hip flexors and anterior joint structures and then released.

Since intersubject variability is a considerable issue when studying subjects with DMD, the small number of subjects constitutes a major limitation in this study. Errors in

calculating joint angles may also arise as a result of the markers positioned on the skin, particularly on the thigh segment. However, we assumed this source of error to be minimal in young children.

In this study, the passive moment contribution to the net hip flexion moment during the gait of children with DMD was assessed. We could not conclude that the children with DMD had greater hip passive flexion moments than the children in the control group. None of all participants had hip flexion contracture. However, we demonstrated that the passive moment contribution to the net flexion moment at the hip is worth noting in both groups of children. We believe that the passive moments can compensate for the presence of progressive muscle weakness in the children with DMD and be beneficial to the gait of these children, as long as they can position the ground reaction force vector behind the hip joint.

Acknowledgements

Nathaly Gaudreault received a fellowship award from the CIHR (Canadian Institute for Health Research) Clinical Initiative Strategy Program. Dr. Denis Gravel obtained a CIHR grant in partnership with Muscular Dystrophy Canada to conduct this study. Dr. Sylvie Nadeau received a junior II scientist stipend from the Fonds de la Recherche en Santé du Québec (FRSQ). Special thanks to Sylvie Darcy, a physiotherapist at the Neuromuscular Disease Clinic at the CHU Mère-Enfant Ste-Justine for her help in the recruitment process, to Pierre Desjardins for the technical support and to Alexandra Duranceau, who worked as a research assistant for the project.

4.2.7. References

- Boccardi, S., Gabardi, C., Negrini, A., & Santambrogio, G. C. (1997). Locomotor and posture strategies in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Part I: Gait analysis. *Eur Med Phys*, 33, 13-22.
- Brooke, M. H., Fenichel, G. M., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Moxley, R., Miller, J. P., et al. (1983). Clinical investigation in Duchenne dystrophy: 2. Determination of the "power" of therapeutic trials based on the natural history. *Muscle Nerve*, 6(2), 91-103.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., Desjardins, P., & Briere, A. (2006). A Method to Evaluate Contractures Effects during the Gait of Children with Duchenne Dystrophy. *Clin Orthop Relat Res* 446, 51-57.
- Grood, E. S., & Suntay, W. J. (1983). A joint coordinate system for the clinical description of three-dimensional motions: application to the knee. *J Biomech Eng*, 105(2), 136-144.
- Kerrigan, D. C., Todd, M. K., Della Croce, U., Lipsitz, L. A., & Collins, J. J. (1998). Biomechanical gait alterations independent of speed in the healthy elderly: evidence for specific limiting impairments. *Arch Phys Med Rehabil*, 79(3), 317-322.
- McDonald, C. M., Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Jr., Johnson, E. R., Kilmer, D. D., et al. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 74(5 Suppl), S70-92.
- McGibbon, C. A. (2003). Toward a better understanding of gait changes with age and disablement: neuromuscular adaptation. *Exerc Sport Sci Rev*, 31(2), 102-108.
- Messier, S. P., Loeser, R. F., Hoover, J. L., Semble, E. L., & Wise, C. M. (1992). Osteoarthritis of the knee: effects on gait, strength, and flexibility. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(1), 29-36.
- Patte, K., Pélissier, J., Bénaim, C., Laassel, E., Guibal, C., & Echenne, B. (2000). Analyse de la marche au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Ann Readapt Med Phys*(43), 57-68.

- Shimada, T. (1996). Factors affecting appearance patterns of hip-flexion contractures and their effects on postural and gait abnormalities. *Kobe J Med Sci*, 42, 271-290.
- Silder, A., Whittington, B., Heiderscheit, B., & Thelen, D. G. (2007). Identification of passive elastic joint moment-angle relationships in the lower extremity. *J Biomech* (in Press).
- Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., Wyatt, M., Leach, J., Mubarak, S., et al. (1981). The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*, 23(1), 3-22.
- Vrahas, M. S., Brand, R. A., Brown, T. D., & Andrews, J. G. (1990). Contribution of passive tissues to the intersegmental moments at the hip. *J Biomech*, 23(4), 357-362.
- Wu, G., & Cavanagh, P. R. (1995). ISB recommendations for standardization in the reporting of kinematic data. *J Biomech*, 28(10), 1257-1261.
- Yoon, Y. S., & Mansour, J. M. (1982). The passive elastic moment at the hip. *J Biomech*, 15(12), 905-910.

4.3. Cinquième article: Mechanical contribution of ankle plantar flexion passive moments during the gait of Duchenne muscular dystrophy children

Nathaly Gaudreault, ¹

Denis Gravel, ^{1,2}

Sylvie Nadeau, ^{1,2}

Cet article a été accepté pour publication dans la revue *Journal of Electromyography and Kinesiology* en juin 2007.

¹Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal Métropolitain (CRIR), Site Institut de réadaptation de Montréal, Montréal, Canada ; ² École de réadaptation, Faculté de médecine, Université de Montréal, Montréal, Canada.

4.3.1. Avant-propos

Dans notre modèle théorique reliant les contractures à la performance de la marche des enfants atteints de DMD, il a été proposé que les moments passifs de flexion à la cheville seraient bénéfiques lors de la phase d'appui, plus particulièrement à la fin de la période d'allongement des fléchisseurs plantaires. Les contractures pourraient donc prévenir l'effondrement du corps à cet instant du cycle de marche. Dans ce dernier article de la thèse, les résultats du calcul de la contribution des moments passifs à la production des moments nets de flexion plantaire à la cheville lors de la marche sont présentés. Nous avons soumis l'hypothèse suivante à l'épreuve des faits : en raison de la présence de contracture, l'intensité des moments passifs de flexion plantaire sera plus élevée chez les enfants atteints de DMD que chez les enfants en santé. Une contribution plus importante des moments de forces passives aux moments nets de flexion estimés à la cheville lors de la marche est attendue chez les enfants dystrophiques.

En tant qu'auteure principale confirme ma participation à la collecte, à l'analyse et à l'interprétation des données, de même qu'à la rédaction du manuscrit. Dr Denis Gravel et Dre Sylvie Nadeau, directeur et codirectrice de la thèse, ont supervisé l'ensemble du processus expérimental en plus de réviser l'article.

4.3.2. Abstract

Extensor weakness forces the children with Duchenne muscular dystrophy (DMD) to maintain internal flexion moments at the joints of the lower extremities when they walk. They position themselves so that the vertical ground reaction force vector passes posterior to the hip and anterior to the knee and ankle joints. At the ankle, the plantar flexion moments caused by contractures may contribute significantly to the production of the net ankle flexion moment during the gait of these children. The goal of the present study is to quantify ankle plantar flexion passive moments that may be associated with the presence of flexion contractures and to estimate their contribution to the net moment during the gait of children with DMD. Kinematic and kinetic parameters were collected during gait of eleven subjects with DMD. Ankle plantar flexion passive moments were also measured experimentally during the same session. Fourteen control children participated in the study in order to have normal reference values. The presence of ankle plantar flexion contractures in children with DMD was reflected by mean rigidity coefficient value obtained at a common moment of -7 Nm that was higher for these children (0.48 Nm/° vs. 0.75 Nm/°; $p < 0.05$). The relative passive moment contribution to the net plantar flexion moments was higher for the children with DMD at some instance of the gait cycle (25% vs. 18%; $p < 0.05$). We believe that the passive moments can compensate for the presence of progressive muscle weakness in the children with DMD and be beneficial to their gait.

Key words: Muscular dystrophy, contractures, gait, kinematics, kinetics

4.3.3. Introduction

Preserving gait autonomy is a priority in the rehabilitation of Duchenne muscular dystrophy (DMD) children. In order to achieve this goal, many authors have contributed over recent years to the advances in the understanding of DMD children gait biomechanics (Sutherland et al., 1981; Khodadadeh et al., 1990; Boccardi et al., 1997; Frigo et al., 1997; Patte et al., 2000). It is now well recognized that muscle weakness leads DMD children to adopt characterized kinematic and kinetic modifications while they walk. Extensor weakness forces the children to maintain internal flexion moments at the joints of the lower extremities with a ground reaction force vector passing posterior to the hip and anterior to the knee and ankle joints. As a result, the children rely on the hip flexors, the knee joint's posterior structures and the plantar flexors to achieve body support and forward progression. These biomechanical adaptations partly explain why these children can still perform gait even when their lower extremity strength is poor, often less than grade 3 with manual muscle testing. Another means by which DMD children can perform gait in the presence of muscle weakness may be associated with the contribution of passive moments in joints of the lower extremities.

Contractures can be defined as the inability to perform full range of motion of a joint. Consequently, excessive resistance is observed when attempting to passively mobilize the joint into its available range. This resistance can be attributed to multiple causes such as muscle retraction, tendinous adherence, loss of skin or subcutaneous tissue, joint capsule thickening or a combination of these factors (Roberson & Giurintano, 1995). It is generally believed that joint contractures have a negative influence on gait, and evidence exists in the literature to support this contention (Messier et al., 1992; Shimada, 1996; Lee et al., 1997). Similarly, intensive soft tissue stretching regimens and bracing have been proposed to counteract the development of this impairment. While these methods have been found to be effective in preventing the progression of contractures (Scott et al., 1981; Seeger et al., 1985), their effect on prolonging ambulation has been questioned (Bakker et al., 2000). Some authors conclude that surgical tendon lengthening procedures can slow the progression of joint contractures (Seeger et al., 1985; Rideau et

al., 1995) and preserve locomotion in DMD children (Rideau et al., 1995). On the other hand, Khodadadeh et al. (1986) report that elongation of the triceps surae can result in an irreversible damaging effect on gait. Moreover, some studies provide evidence that lower extremity joint contractures could be beneficial for the gait of patients with muscle weakness (Vrahas et al., 1990; Lamontagne et al., 2000). Therefore, treatment of these patients should be based on a clear understanding of gait biomechanics.

Although management of joint contractures may have some beneficial effects on joint range of motion, are these approaches suitable for the gait of DMD children? To answer this question and provide a scientific basis for rehabilitation treatment of DMD children, a better understanding of the interaction between weakness and contractures during the gait of DMD children is needed. The purpose of this study was to quantify the passive moments of force produced by ankle plantar flexor contractures and to determine their mechanical contribution to the net ankle moment calculated during the gait of children with DMD. To appreciate the relative importance of the contracture, results were compared to those of healthy control children. We choose to investigate ankle plantar flexion contractures for three reasons: 1) ankle plantar flexion contractures are among the first to appear in these children; 2) the amount of dorsiflexion range covered by the ankle during gait makes this joint susceptible to using its passive stiffness component; and 3) moments occurring at that joint are involved in body support and forward progression during gait. The first hypothesis to be tested is that due to the presence of plantar flexion contracture, DMD children exhibit a greater joint passive plantar flexion moment at the ankle than the children in the control group. The second hypothesis is that the contribution of the passive plantar flexion moment to the net ankle plantar flexion moment is greater for DMD children than for normal children at specific instances of the gait cycle; plantar flexion contractures can therefore compensate for the loss of muscle strength at that joint.

4.3.4. Methods

4.3.4.1. Subjects

The design proposed was a descriptive research study. Eleven children with a confirmed diagnosis of DMD (age: 9.1 ± 2.5 ; weight: 30.2 ± 8.1 kg; height: 1.27 ± 0.06 m) participated in the study. On the Vignos scale, all the children had a score of 5 or less (6 children had a score of 2, 3 had a score of 3, 1 had a score of 4 and 1 had a score of 5) and consequently, they were able to walk independently (Vignos al., 1963). Fourteen healthy control subjects matched in age (age: 9.5 ± 1.9 ; weight: 32.8 ± 7.4 ; height: 1.42 ± 0.11 m) were also investigated in order to have normal reference values. The children of both groups had to present with no prior history of lower limb surgery. The DMD subjects were recruited from the Neuromuscular Disease Clinic at the CHU Mère-Enfant Ste-Justine, Montreal, Canada. Ethical approvals were obtained from the CHU Mère-Enfant Ste-Justine and from the Centre for Interdisciplinary Research in Rehabilitation (CRIR).

4.3.4.2. Clinical assessment

The following clinical variables were measured in order to have a clinical profile of the DMD participants. Their natural and fast gait velocities were timed for a distance of 5 meters with a stop watch. Lower extremity joint passive range of motion (PROM) in the sagittal plane (flexion/extension movements) was measured with a standard goniometer. Three PROM measurements were taken and averaged. Based on criteria proposed by Brooke et al. (1981), the ankle is considered to be contracted in plantar flexion if -15° of dorsiflexion cannot be reached during PROM evaluation ($0^\circ = 90^\circ$ between tibial axis and plantar sole; negative sign indicates dorsiflexion direction). PROM in dorsiflexion was also assessed with the knee positioned in maximum extension in order to account for the influence of the bi-articular triceps surae.

4.3.4.3. Gait assessment

Kinematic and kinetic data were collected for five gait trials, and rest periods between trials were permitted to avoid fatigue. The subjects were asked to walk at natural gait velocity. Analyses were performed only on the right lower limb to reduce the time required to install the markers and to prevent fatigue. Kinematic gait parameters were measured with an Optotrak (camera model: 3020, Northern Digital Inc., Waterloo, Ontario, Canada) infrared movement analysis system using three-dimensional (3D) coordinates obtained from markers placed on the following body segments: the right foot (three markers prepositioned on a rigid triangle placed on the lateral side of the foot), the right leg (lateral malleolus, midportion of the shank, fibular head), the right thigh (three markers prepositioned on a rigid triangle placed on the posterolateral surface of the thigh) and the pelvis (lateral aspect of the right iliac crest, left and right posterosuperior iliac spine (PSIS)). The position of the markers remained the same for both the gait and dynamometric assessments. The sampling rate was set at 60 Hz. In addition to the markers, 11 bony landmarks were digitized using a probe to define joint axis and segment orientation in terms of anatomical landmarks. These points were the anterior tip of the midfoot, the heel, and the fifth metatarsal head for the foot segment, the medial and lateral malleoli for the leg segment, the medial and femoral condyles for the thigh segment, the right and left anterosuperior iliac spine (ASIS) and the right and left midpoint of the iliac crest for the pelvis segment. All the kinematic data were filtered with a fourth-order Butterworth zero-lag filter with a cut-off frequency of 6 Hz. For the kinetic parameters, AMTI force plates (Advanced Mechanical Technology, Watertown, Massachusetts, U.S.A.) embedded in the floor were used to record the ground reaction force at a frequency of 600 Hz. The data were filtered with a fourth-order Butterworth zero-lag filter with a cut-off frequency of 10 Hz and resampled at 60 Hz to match the kinematic data. The net moments at the ankle, knee, and hip joints were calculated using an inversed dynamic approach with custom software. To meet the objectives of this study, knee and ankle joint data were considered.

The net moments and angles of the ankle were expressed in the same joint reference system. This system of axes was formed by the transverse axis, represented by a vector passing through the malleoli (flexion/extension in the sagittal plane), the longitudinal axis of the distal segment (torsion), and a third axis normal to the other two (abduction) (Grood & Suntay, 1983; Wu & Cavanagh, 1995). This joint reference system is generally not orthogonal and the moment about its axes must be determined using a [3 x 3] Jacobian matrix (Fujie et al., 1996). Joint moment data are presented as internal moments, that is, the net moment due to the internal structures at the joints. To determine if lengthening or shortening occurred, joint power was estimated by multiplying the joint angular velocity by the local net joint moment produced in that plane using the same reference system. A power value with a negative polarity reflected a lengthening behaviour of the joint and was associated to an energy absorption by the active contraction of the plantar flexors or the passive joint component.

Foot switches located on the sole of participants' shoes at the heel, the metatarsal heads and at the toes allowed for the recording of stride characteristics. From these data, stride length, cadence, and gait velocity were determined for each gait cycle. To obtain the kinematic and kinetic data for one complete cycle, signals from the foot switches and the force plates were coupled using custom software developed to determine the limits of each cycle as well as the stance and swing phases. Three trials out of five, showing similar speed and cadence, were averaged for each subject and the stance phase was normalized to 100%.

4.3.4.4. Dynamometric assessment of passive plantar flexion moments

Passive plantar flexion moment measurements were performed using a triaxial force/torque dynamometer (Figure 19) consisting of a small transducer (AMTI MC3A, Watertown, Massachusetts, U.S.A.) fixed to a handle (Riener & Edrich, 1999). The instrument was placed between the foot segment and the evaluator's hand (Figure 19) and it was used to passively move the foot segment in dorsiflexion while the subjects were

lying supine on an examination table, with the right foot hanging off the end of the table and with the knee stabilized in full extension. The ankle was pushed until maximum available range of dorsiflexion was obtained to ensure the range of movement covered was at least equivalent to the range covered by the ankle during the stance phase of gait.



Figure 19: Illustration showing the position of the triaxial dynamometer on the foot segment during the dynamometric assessment of passive plantar flexion moment at the ankle. The markers were in the same position as during the gait assessment. (Reprinted from *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 456, Gaudreault N, Gravel D, Nadeau S, Desjardins P, Brière A. *Evaluation of joint stiffness component in the gait of children with Duchenne dystrophy*. pp.51-57, © 2006, with permission from Lippincott, Williams & Wilkins).

Joint orientation and ankle net moments were calculated using the same method as during the gait assessment and the corresponding passive moments were estimated using an inverse dynamic approach with custom software (Hof, 1992). Since three dimensional force and moment components were recorded by the dynamometer, it was possible to calculate the moments in the same plane as during gait. The forces acting on

the dynamometer consisted of the gravitational moment, the dynamic moment due to the inertial effect and the passive resistance generated by the plantar flexors. Special care was taken to move the joint very slowly so passive velocity-dependant effects could be avoided (Taylor et al., 1990; Lamontagne et al., 1997). Given the light weight of the foot segment, the gravitational effect was assumed to be minimal (Riener & Edrich, 1999). After averaging three trials, the moment-angle curves were smoothed using quartic polynomials. This procedure yielded results that were quite similar in nature to the original non-filtered data with coefficients of determination always higher than 0.99. Passive plantar flexion was quantified by the following variables: 1) the moment (Nm) obtained at a dorsiflexion angle common to all subjects (-5°); 2) by the angle ($^{\circ}$) measured for an applied moment common to all subjects (-7 Nm); and 3) by the stiffness coefficient (Nm/ $^{\circ}$) calculated at the common angle of -5° and the common applied moment of -7 Nm.

Four pairs of EMG electrodes were positioned on the muscle belly of the tibialis anterior, the lateral head of the gastrocnemius, the medial hamstring, and the rectus femoris to check for the presence of muscle activity during the passive plantar flexion moment assessment. EMG signals were collected using a telemetric system (NORAXON Telemyo System, Scottsdale, Arizona, U.S.A.).

4.3.4.5. Passive moment contribution calculation

Net moment values were calculated from the gait data for all joint angles covered during the stance phase. Net moment data during gait and dynamometric passive moment data for three trials were averaged for each angle. Using these data, it was possible to calculate the relative contribution of passive moment to net plantar flexion moment during gait as:

$$\text{Relative contribution} = \frac{\text{Estimated passive moment}_a}{\text{Net plantar flexion moment}_a} \times 100.$$

where α represents a specific angle of the ankle joint common to both gait and dynamometric evaluation. The relative contribution was calculated for angle values corresponding to every 5% of the stance phase, for the percentages where a lengthening behavior of the plantar flexors was observed for all subjects. These percentages corresponded to 25 to 60% of the stance phase. Relative passive contribution was not estimated during the shortening contraction of the plantar flexors at the end of stance phase. This decision was motivated by the fact that the passive moment generated by the plantar flexors as they shorten is lower than when they lengthen because of the hysteresis phenomena (Magnusson, 1998). Consequently, it is believed that maximum contribution in gait should be observed during the lengthening phase.

Gait and dynamometric measurements were obtained under the same experimental conditions. They were performed on the same day for each participant and the assessments were scheduled in the morning to prevent the DMD children from getting fatigued.

4.3.4.6. Statistical analysis

Descriptive statistics were used to characterize the subject populations. The Student t-test was chosen to examine the significance of the observed differences between the groups for selected gait variables, for the four variables that quantified the passive plantar flexion moment and for variables used to quantify the passive moment contribution to the net plantar flexion moment during gait.

4.3.5. Results

4.3.5.1. Clinical variables

By studying the clinical profile of the DMD children and based on the criterion proposed by Brooke et al. (1981), plantar flexion contracture was found in all DMD subjects but one. With regard to the control group subjects, only one child demonstrated less than -15° of dorsiflexion PROM. When the dorsiflexion PROM mean value was tested for an observed difference between the groups, the results showed that DMD subjects had a smaller dorsiflexion PROM mean value than the control group subjects ($-12.4^\circ \pm 5.2$ vs. $-22.4^\circ \pm 2.7$; $t(23)=5.8$; $p=0.00$).

4.3.5.2. Passive plantar flexion moments variables

The passive plantar flexion moment-angle curves are presented in Figure 20. The two curves on the left side of the figure show the mean passive plantar flexion moment values computed for each group for angles between $+5^\circ$ of plantar flexion and -5° of dorsiflexion. The mean angle found for both groups for an applied moment of -7 Nm is depicted in the upper right corner of the figure. The corresponding small line segments illustrate the stiffness coefficient found at -7 Nm.

Mean passive moment-angle curves

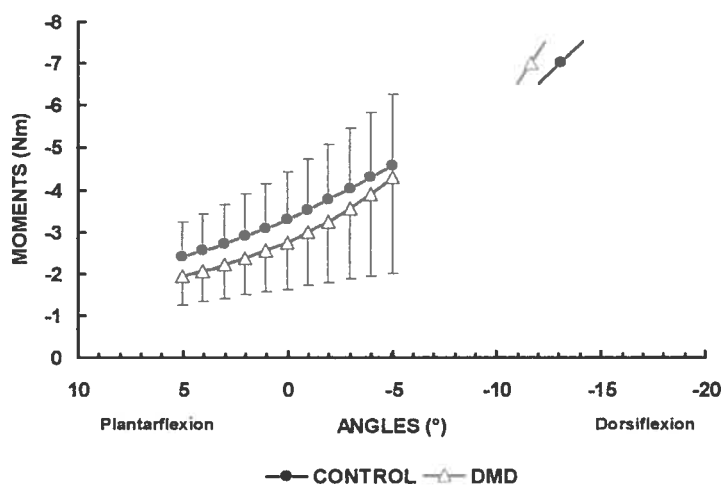


Figure 20: Passive moment-angle curves obtained from the dynamometric assessment of the passive ankle plantar flexion moments of both groups. The left side of the figure shows the mean moment-angle values (1 SD) for both groups estimated between -5° to $+5^{\circ}$. The right upper corner of the figure illustrates the passive resistance variables that were estimated at 7 Nm. The points represent the mean angle for a given moment whereas the small line segments illustrate the rigidity coefficients' slopes.

The curve of the DMD children on the left side of the figure is lower than the curve of the control children but it gets progressively closer as dorsiflexion increases. Significant group differences were not observed for the following values: the mean moment estimated at -5° , the mean angle measured for an applied moment of -7 Nm and the rigidity coefficient calculated at -5° (Table 5). However, the rigidity coefficient at -7 Nm was significantly higher for the DMD children than for the control children. Interestingly, variability for the passive resistance variables was higher for the DMD children (Table 5).

Table 5 : Passive moment variable values for each group (Mean \pm SD)

	CONTROL	DMD
Moment at - 5° (Nm)	4.6 \pm 1.7	4.3 \pm 2.3
Angle at 7 Nm (°)	-13.1 \pm 7.1	-11.7 \pm 5.7
Stiffness coefficient at - 5° (Nm/°)	0.30 \pm 0.16	0.42 \pm 0.39
Stiffness coefficient at - 7 Nm (Nm/°)	0.46 \pm 0.07	0.75 \pm 0.22 *

*p < 0.05

4.3.5.3. Gait parameters and passive moment contribution

Time-distance variables showed that DMD children had a slower natural gait velocity than the control children (0.62 m/sec \pm 0.12 vs. 1.02 m/sec \pm 0.13; p=0.00). However, the cadence was similar in both groups (100.4 steps/min \pm 8.4 vs. 102.7 steps/min \pm 13.6). Also, the DMD children had a smaller step length than the control children (0.37 m \pm 0.07 vs. 0.57 m \pm 0.06; p=0.00).

The ankle joint kinematic and kinetic profiles are presented graphically in Figure 21 and 22 for the stance phase. The mean angle profiles (Figure. 21) were similar and maximum angular displacement in dorsiflexion during the stance phase was the same for both groups of subjects (DMD -10.3° \pm 6.2; control -9.9° \pm 4.3).

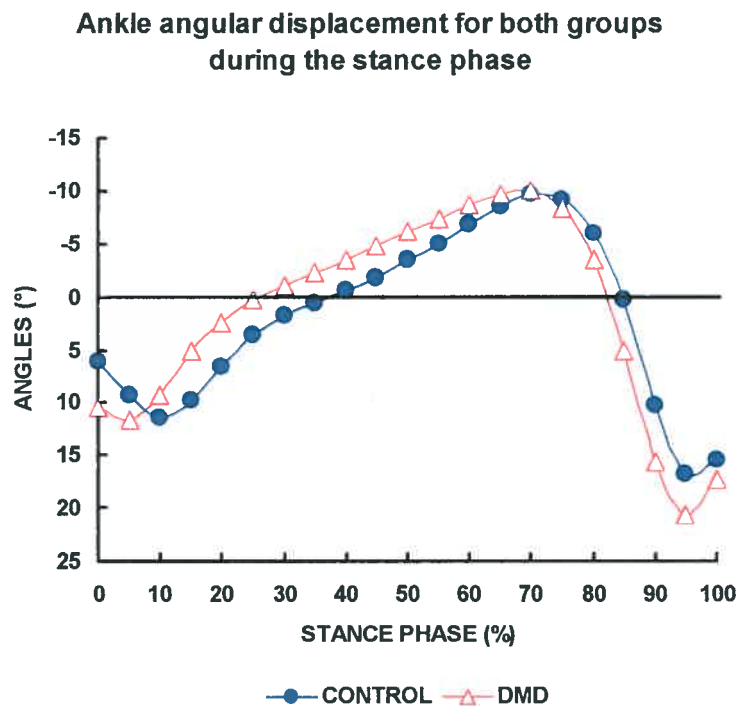


Figure 21: Ankle joint kinematic profiles of both groups during the stance phase of gait.

The ankle moment results demonstrated an absence of a dorsiflexion moment at heel contact for the DMD children (Figure 22). During the plantar flexor lengthening phase, the mean moments generated by the DMD children were significantly greater than those of the control subjects, from 5 to 30% of the stance phase ($p < 0.05$). For the plantar flexor shortening phase, the DMD children had lower plantar flexion moment values than the control children, from 70 to 90% of the stance phase.

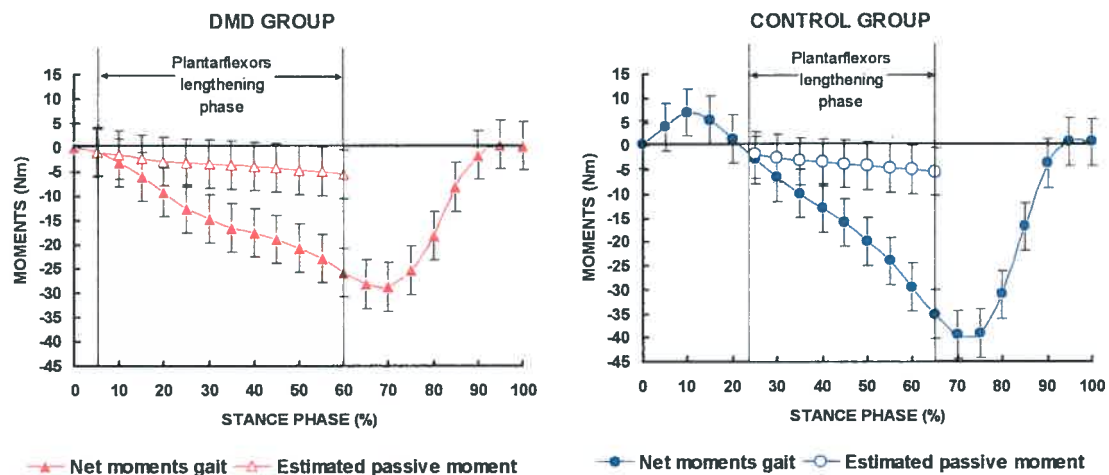


Figure 22: Gait moment profile curves showing the absolute passive moments contribution of the plantarflexor non contractile structures. Note that the Y axis scale is the same for both figures and that the profiles are for the stance phase only.

During the plantar flexor lengthening phase, absolute passive moment (Nm) contribution was similar for both groups (Figure 22). As for relative contribution (%), statistical differences were found at 30% of the stance phase, with the control children showing higher relative passive contribution (DMD 27% vs. control 58%; $p < 0.05$). However, the DMD children demonstrated higher relative passive contribution at 60%, representing the end of the lengthening phase (DMD 25% vs. control 18%; $p < 0.05$).

4.3.6. Discussion

The first objective of this study was to quantify passive resistance of plantar flexion contractures in DMD children. Most DMD children who participated in this study had clinical plantar flexion contractures defined as a ROM limitation less than -15° of dorsiflexion, either associated with gastrocnemius or non-contractile structure retraction of the joints.

Significant group differences were not shown for three of the passive moment variables. There are few reasons for these observations. Firstly, as demonstrated by the standard deviation of the passive moment variables (Table 4), the moment-angles curve profiles demonstrated greater variability for the children with DMD. Secondly, to compare both groups of children, we had to take a common value for all subjects in both groups for these variables. This may not be the best strategy to demonstrate a difference between the groups because these common values were determined by the subject with the lowest value for the variable of interest. Due to the non-linear relationship of the moment-angle curve, for some subjects, these common values were located in the flatter portion of the curve where the variation of the passive moment is low in relation to the variation of the angular displacement. As a result, a group comparison for these variables was tested at the beginning of the moment-angle curve where the difference between the groups is not significant.

The rigidity coefficients estimated at -7Nm appear to reflect the clinical contracture measurements. To estimate this variable, a ratio of the change in passive moment to the change in angular displacement is used. This suggests that consideration of slope value located in portion of the curve more susceptible to show variation of the moments, may constitute a better means to quantify stiffness than using single value variables.

The second objective of this study was to determine if passive moments contribute more to the net plantar flexion moments in DMD children during gait. It was found that the contribution in absolute terms (Nm) was similar in both groups of subjects. However, the relative contribution was lower for the DMD children in the beginning of the lengthening

phase. The reason for this lower relative contribution is related to the higher net moment in the DMD children in early stance phase. The absence of a dorsiflexion moment at initial contact and the higher net plantar flexion moment observed in children with DMD in early stance phase are the result of an anterior position of the vertical ground reaction force (Boccardi et al., 1997; Khodadadeh et al., 1986; Patte et al., 2000; Sutherland et al., 1981; Gaudreault et al., manuscript in preparation). It is only at the end of the lengthening phase that the passive moment contribution is higher for the DMD children. This is not explained by a higher passive moment value observed for these children but by a lower net plantar flexion moment. At that instance of the stance phase, the contractures may compensate for plantar flexor weakness by controlling the forward rotation of the tibia and preventing the body from collapsing.

The passive moment-angle curves of the DMD children showing a steeper increase of stiffness at the end of the dorsiflexion movement and the clinical demonstration of PROM limitation are signs that some passive changes are taking place in the plantar flexor muscles. As reported by Seeger et al. (1985), the development of ankle plantar flexion contracture is very progressive with an average increase of 0.4° per month. We presume that in a larger sample with more DMD children being in later stages of the disease, the interplay between contracture and muscle weakness that takes place during gait could have been clearly demonstrated.

4.3.7. Conclusion

The contribution of plantar flexion contracture to the net plantar flexion moments during the gait of children with DMD was estimated. For the DMD children in this study, the presence of plantar flexion contractures was reflected by a higher value shown for these children compared to control children for one of the rigidity coefficient variables. The passive moment contribution observed at the end of the lengthening phase was more significant for the DMD children, demonstrating that plantar flexion contracture may help maintain gait function in these children.

Acknowledgements

Nathaly Gaudreault received a fellowship award from the CIHR Clinical Initiative Strategy program. Dr. Denis Gravel obtained a Canadian Institute for Health Research (CIHR) grant in partnership with Muscular Dystrophy Canada to conduct this study. Dr. Sylvie Nadeau received a junior II scientist stipend from the Fonds de la Recherche en Santé du Québec (FRSQ). Special thanks to Sylvie Darcy, a physiotherapist at the Neuromuscular Disease Clinic at the CHU Mère-Enfant Ste-Justine for her help in the recruitment process, to Pierre Desjardins for technical support and to Alexandra Duranceau who worked as a research assistant for the project.

4.3.8. Références

- Bakker, J. P., de Groot, I. J., Beckerman, H., de Jong, B. A., & Lankhorst, G. J. (2000). The effects of knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy: review of the literature. *Clin Rehabil*, 14(4), 343-359.
- Boccardi, S., Gabardi, C., Negrini, A., & Santambrogio, G. C. (1997). Locomotor and posture strategies in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Part I: Gait analysis. *Eur Med Phys*, 33, 13-22.
- Brooke, M. H., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Fenichel, G. M., Shumate, J. B., & Pellegrino, R. J. (1981a). Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*, 4(3), 186-197.
- Frigo, C., Licari, V., & Ferrari, A. (1997). Assessment of gait in muscular dystrophy based on biomechanical analysis. In Jonsson B (Ed.), *Bimechanics X-A* (pp. 355-361). Champaign, Illinois: Human Kinetics Publishers.
- Fujie, H., Livesay, G. A., Fujita, M., & Woo, S. L. (1996). Forces and moments in six-DOF at the human knee joint: mathematical description for control. *J Biomech*, 29(12), 1577-1585.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., & Houde, S. (2007). Gait parameter comparison of Duchenne muscular dystrophy children to control subjects walking at natural and slow velocities. *En préparation*.
- Grood, E. S., & Suntay, W. J. (1983). A joint coordinate system for the clinical description of three-dimensional motions: application to the knee. *J Biomech Eng*, 105(2), 136-144.
- Hof, A. L. (1992). An explicit expression for the moment in multibody systems. *J Biomech*, 25(10), 1209-1211.
- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., & Patrick, J. H. (1990). Variations of gait parameters in Duchenne muscular dystrophy. *Proc Inst Mech Eng*, 204(4), 241-243.
- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., Patrick, J. H., Edwards, R. H., & Evans, G. A. (1986). Knee moments in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet*, 2(8506), 544-545.

- Lamontagne, A., Malouin, F., & Richards, C. L. (2000). Contribution of passive stiffness to ankle plantarflexor moment during gait after stroke. *Arch Phys Med Rehabil*, 81(3), 351-358.
- Lamontagne, A., Malouin, F., Richards, C. L., & Dumas, F. (1997). Impaired viscoelastic behaviour of spastic plantarflexors during passive stretch at different velocities. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 12(7-8), 508-515.
- Lee, L. W., Kerrigan, D. C., & Della Croce, U. (1997). Dynamic implications of hip flexion contractures. *Am J Phys Med Rehabil*, 76(6), 502-508.
- Magnusson, S. P. (1998). Passive properties of human skeletal muscle during stretch maneuvers. A review. *Scand J Med Sci Sports* 8(2), 65-77.
- Messier, S. P., Loeser, R. F., Hoover, J. L., Semble, E. L., & Wise, C. M. (1992). Osteoarthritis of the knee: effects on gait, strength, and flexibility. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(1), 29-36.
- Patte, K., Péliissier, J., Bénaim, C., Laassel, E., Guibal, C., & Echenne, B. (2000). Analyse de la marche au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Ann Readapt Med Phys*(43), 57-68.
- Rideau, Y., Duport, G., Delaubier, A., Guillou, C., Renardel-Irani, A., & Bach, J. R. (1995). Early treatment to preserve quality of locomotion for children with Duchenne muscular dystrophy. *Semin Neurol*, 15(1), 9-17.
- Riener, R., & Edrich, T. (1999). Identification of passive elastic joint moments in the lower extremities. *J Biomech*, 32(5), 539-544.
- Roberson, L., & Giurintano, D. J. (1995). Objective measures of joint stiffness. *J Hand Ther*, 8(2), 163-166.
- Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., Jones, R., & Dubowitz, V. (1981). Effect of exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Physiotherapy*, 67(6), 174-176.
- Seeger, B. R., Caudrey, D. J., & Little, J. D. (1985). Progression of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 66(5), 286-288.
- Shimada, T. (1996). Factors affecting appearance patterns of hip-flexion contractures and their effects on postural and gait abnormalities. *Kobe J Med Sci*, 42, 271-290.

- Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., Wyatt, M., Leach, J., Mubarak, S., et al. (1981). The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*, 23(1), 3-22.
- Taylor, D. C., Dalton, J. D., Jr., Seaber, A. V., & Garrett, W. E., Jr. (1990). Viscoelastic properties of muscle-tendon units. The biomechanical effects of stretching. *Am J Sports Med*, 18(3), 300-309.
- Vignos, P. J., Jr., Spencer, G. E., Jr., & Archibald, K. C. (1963). Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *Jama*, 184, 89-96.
- Vrahas, M. S., Brand, R. A., Brown, T. D., & Andrews, J. G. (1990). Contribution of passive tissues to the intersegmental moments at the hip. *J Biomech*, 23(4), 357-362.
- Wu, G., & Cavanagh, P. R. (1995). ISB recommendations for standardization in the reporting of kinematic data. *J Biomech*, 28(10), 1257-1261.

4.4. Résultats complémentaires

4.4.1. Analyses des données enregistrées sur les plateformes de forces lors de la marche

Les forces de réaction du sol sont des données importantes qui permettent d'expliquer l'origine des moments de force créés aux articulations au cours de la marche. Dans cette section, les courbes représentant l'intensité des différentes composantes des forces de réaction du sol, de la résultante totale de ces forces de même que l'orientation antéro-postérieure du vecteur de la résultante en fonction du cycle de marche sont présentées. Des tests-*t* de Student ont été réalisés pour comparer les moyennes des deux groupes d'enfants pour l'intensité des forces et l'orientation du vecteur. Les comparaisons ont été effectuées à chaque 1 % du cycle de marche, pour la période comprise entre 0 % à 60 %. Le degré de signification est établi à $p < 0.05$. Cette section ne présente que les résultats, la discussion étant intégrée au chapitre 5 de la thèse.

4.4.1.1. Composante verticale de la force de réaction du sol

Comme on peut le voir sur la Figure 23 B, la courbe des enfants en santé marchant à vitesse naturelle présente l'allure biphasique rapportée dans les écrits scientifiques. Elle est décrite par un premier sommet associé au contrôle inertiel de la mise en charge, et un second relié à l'effet inertiel de la poussée. Entre les deux sommets, la courbe redescend de façon nette. Chez les enfants atteints de DMD, la courbe perd son allure biphasique. La croissance de la force au début de la phase d'appui et sa décroissance à la fin de cette même phase sont moins abruptes que chez les enfants en santé. L'intensité de la force est significativement moindre chez les enfants dystrophiques pour les périodes situées entre 10 % et 17 % et entre 46 % à 50 % du cycle. Pour la période comprise entre 25% et 38% du cycle, l'intensité de la force est supérieure chez les enfants atteints de DMD.

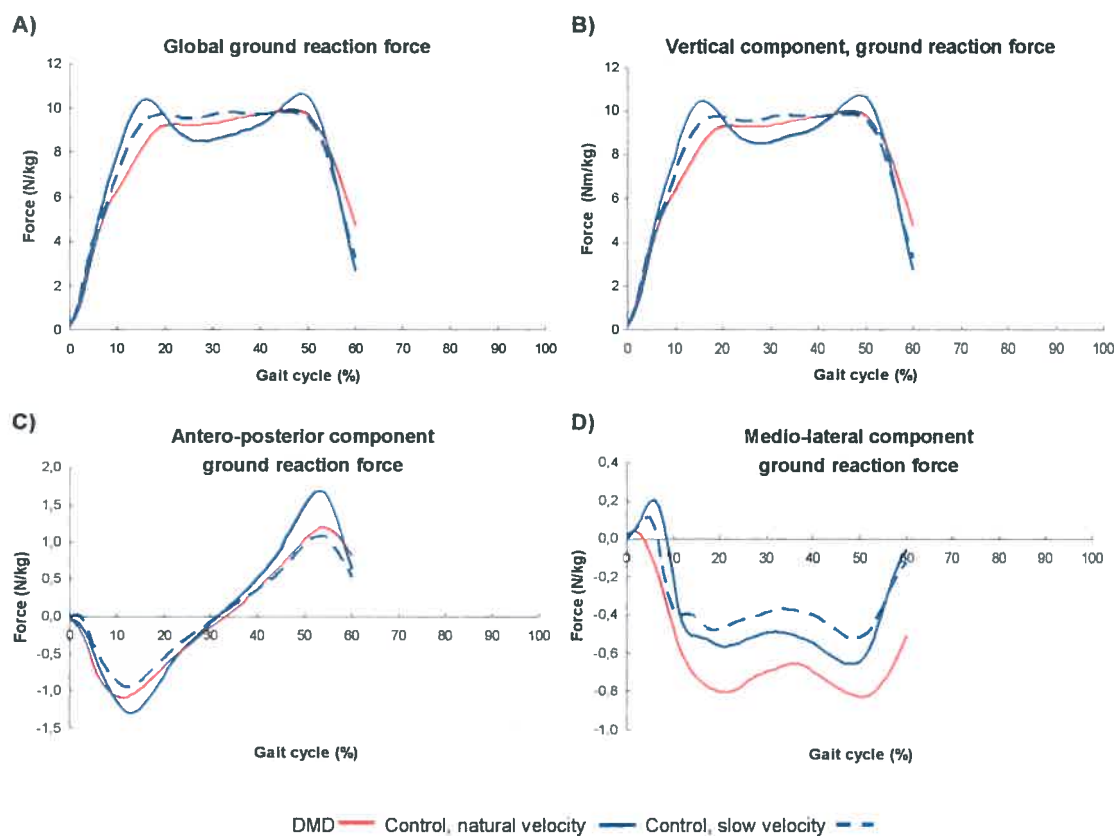


Figure 23 : Représentation graphique de la force globale de réaction du sol A) et de ses différentes composantes; B) composante verticale, C) composante antéro-postérieure et D) composante médio-latérale. Les forces sont présentées pour la période du cycle de marche allant de 0 % à 60 %.

Lorsque les données sont comparées à une vitesse de marche qui est similaire pour les deux groupes d'enfants (marche lente des enfants en santé), les analyses statistiques révèlent que l'intensité de la force chez les enfants en santé est légèrement supérieure à celle des enfants atteints de DMD, entre 28% et 32% du cycle. Comme les sommets pour les enfants dystrophiques ne sont pas nets, aucune comparaison n'a été réalisée sur ceux-ci.

4.4.1.2. Composante antéro-postérieure de la force de réaction du sol

Les profils des courbes pour la composante antéro-postérieure de la force de réaction du sol sont similaires pour les deux groupes d'enfants, peu importe la vitesse de marche des enfants en santé (Figure 23 C).

Une période où les forces sont négatives est d'abord observée. Celle-ci correspond à une réaction du sol dirigée vers l'arrière du sujet. À environ 30% du cycle, les valeurs des forces deviennent positives et ce, jusqu'à la fin de la phase d'appui. Pour les périodes situées entre 14 % et 17 % et entre 46 % à 55 % du cycle, l'intensité de la force est diminuée chez les enfants dystrophiques lorsqu'elle est comparée à celle des enfants en santé marchant à vitesse naturelle. Les valeurs sommets des forces dans les deux sens sont significativement plus élevées pour les enfants en santé (valeurs maximales de la force postérieure : $-1,37 \pm 0.29$ N/kg vs $-1,18 \pm 0.34$ N/kg; valeurs maximales de la force antérieure : $1,76 \pm 0.36$ N/kg vs. $1,37 \pm 0.35$ N/kg; $p < 0.05$).

Pour la comparaison effectuée à une vitesse de marche qui est similaire pour les deux groupes d'enfants, dans l'ensemble, les valeurs moyennes et les valeurs sommets des courbes ne diffèrent pas statistiquement, sauf entre 1 % et 4 % où les forces des enfants dystrophiques sont supérieures à celles des enfants en santé.

4.4.1.3. Composante médio-latérale de la force de réaction du sol

Les forces médio-latérales sont présentées à la Figure 23 D. Les résultats montrent que les enfants atteints de DMD possèdent, en général, des valeurs de force qui sont négatives au tout début de l'appui. Ceci indique que les forces sont dirigées vers la partie médiane du corps, de l'extérieur vers l'intérieur. Statistiquement, l'intensité des forces médiales des enfants dystrophiques est plus élevée que celle des enfants en santé pour la comparaison à vitesse naturelle pour presque toute la durée du cycle, sauf entre

35 % et 49% du cycle. La différence entre les deux groupes d'enfants demeure présente pour la période comprise entre 12 % et 60 % du cycle lors de la comparaison à vitesse similaire (marche à vitesse lente des enfants en santé).

4.4.1.4. Résultante totale des forces de réaction du sol

Puisque la résultante totale des forces de réaction du sol (Figure 23 A) est largement dominée par l'influence de la composante verticale (Figure 23 B), il n'est pas surprenant de trouver statistiquement les mêmes résultats pour ces données que ceux observés pour la composante verticale.

4.4.1.5. Orientation antéro-postérieure du vecteur résultant de la force de réaction du sol

Dans l'ensemble, les courbes représentant l'orientation du vecteur de la force de réaction du sol traduisent le comportement de la composante antéro-postérieure qui a été rapporté précédemment. Au début d'appui, entre 0% et 30 %, le vecteur est orienté vers l'arrière (valeurs négatives) pour devenir ensuite orienté vers l'avant (valeurs positives) jusqu'à la fin de l'appui (Figure 24). Sur la figure, la valeur 0 représente une orientation parfaitement verticale du vecteur. Ainsi, plus la courbe s'éloigne de la valeur 0, plus le vecteur est horizontal. Pour la comparaison à vitesse naturelle, l'orientation du vecteur est plus horizontale pour les enfants atteints de DMD que pour les enfants en santé et ceci est statistiquement significatif entre 2 % et 10 % du cycle ($p < 0.05$).

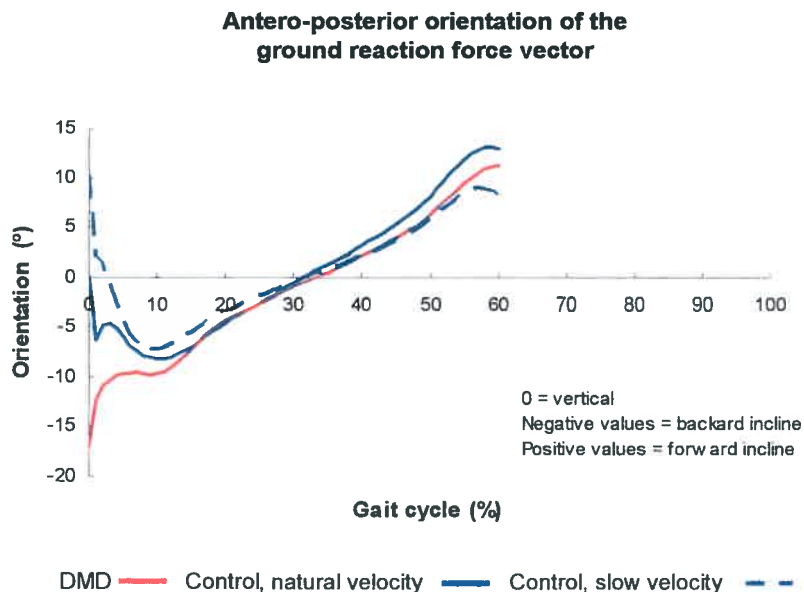


Figure 24 : Orientation antéro-postérieure du vecteur de la force de réaction du sol présentée pour une période du cycle de marche allant de 0 % à 60 %. Les valeurs négatives indiquent que le vecteur est incliné vers l'arrière, la valeur 0 indique que le vecteur est vertical et les valeurs positives indiquent que le vecteur est incliné vers l'avant.

Lorsque la comparaison entre les groupes est faite pour une vitesse de marche similaire, la différence entre les groupes persiste et elle se poursuit jusqu'à 17 % du cycle, avec une inclinaison postérieure du vecteur plus importante pour les enfants dystrophiques.

4.4.1.6. Situation du centre de pression

La position du centre de pression, normalisée à la longueur du pied, est donnée en référence à la position du centre articulaire de la cheville. Les valeurs négatives signifient que le vecteur de la force de réaction passe en arrière de la cheville alors que les valeurs

positives indiquent un vecteur passant devant la cheville. Sur la Figure 25, les résultats montrent clairement que, chez les enfants dystrophiques, le vecteur se situe en avant de la cheville au tout début du cycle de marche. Lorsque la position du vecteur chez les enfants atteints de DMD est comparée à celle des enfants en santé, pour les deux vitesses de marche, elle est significativement plus antérieure chez les enfants dystrophiques jusqu'à 33 % du cycle.

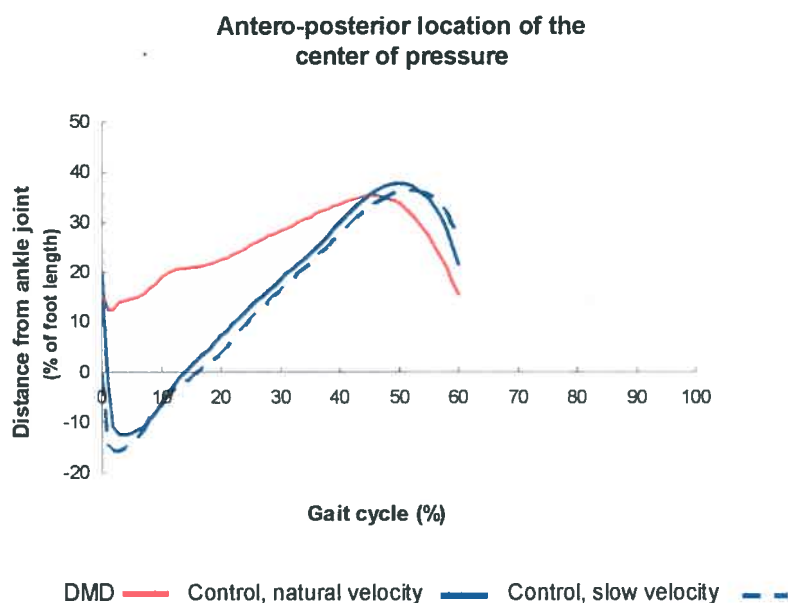


Figure 25 : Situation du centre de pression sous le pied de la jambe d'appui. La distance a été normalisée pour la longueur du pied. Les données sont présentées pour la période du cycle de marche allant de 0 % à 60 %.

En résumé, quand les enfants atteints de DMD sont comparés aux enfants en santé marchant à une vitesse naturelle, ils présentent au début de cycle un appui qui se fait sur le devant du pied avec une orientation de la force de réaction qui est plus

postérieure. Les courbes des forces verticales et de la force de globale de réaction du sol montrent une absence du premier sommet et une diminution du taux de croissance de la mise en charge, un peu comme si ces forces étaient amorties. Une mise en charge plus antérieure est observée chez les enfants dystrophiques en comparaison aux enfants en santé et ce, à des instants équivalents du cycle de marche. Les enfants atteints de DMD montrent une force de poussée horizontale à fin de l'appui qui est inférieure à celle des enfants en santé. Enfin, la force médio-latérale chez les enfants dystrophiques est presque toujours supérieure à celle des enfants en santé.

En comparant les courbes de forces de réaction du sol des enfants atteints de DMD avec celles des enfants en santé à une vitesse de marche similaire aux deux groupes, certaines différences constatées lors de la comparaison faite à une vitesse de marche naturelle disparaissent. Les différences importantes qui persistent sont d'abord la force médio-latérale qui est plus grande pour les enfants atteints de DMD. Ensuite, la position de la force de réaction du sol par rapport à la cheville est plus antérieure pour les enfants dystrophiques et l'inclinaison de cette force est plus importante au début du cycle pour ces enfants.

4.4.2. Résultats de l'analyse de fidélité de l'évaluation dynamométrique des variables de moments passifs de flexion plantaire à la cheville

Afin d'avoir un indice de fidélité pour la mesure expérimentale des variables de moments passifs de flexion plantaires à la cheville, nous avons répété la procédure expérimentale chez un groupe de quatorze enfants en santé lors d'une deuxième évaluation. Des coefficients de corrélation intraclass et l'écart type de l'erreur de mesure ont été calculés pour chacune des variables de moments passifs. Les résultats montrent une bonne fidélité pour les variables suivantes : le moment mesuré à un angle commun de -5° de flexion dorsale, l'angle mesuré à un moment commun de -7 Nm et le coefficient de rigidité calculé à un angle commun de -5° de flexion dorsale (Tableau 6). Pour le coefficient de rigidité calculé à un moment commun de -7 Nm, la fidélité est moyenne.

Tableau 6 : Indices de fidélité pour les 4 variables de moments passifs de flexion plantaire à la cheville

Variables	Valeur moyenne ±SD Visite 1	Valeur moyenne ± SD Visite 2	ICC	ESM
Moment à - 5° (Nm)	4,2 ± 1,7	3,9 ± 1,6	0,71	0,86
Angle à 7 Nm (°)	-13,1 ± 7,1	-14,8 ± 6,9	0,81	3,14
Rigidité à - 5° (Nm/°)	0,30 ± 0,16	0,26 ± 0,13	0,77	0,07
Rigidité à - 7 Nm (Nm/°)	0,46 ± 0,07	0,45 ± 0,09	0,47	0,06

Chapitre 5 : Discussion

Ce chapitre résume d'abord les principaux résultats des articles 3, 4 et 5 présentés dans cette thèse. Ces résultats seront ensuite discutés et les liens existants entre les articles seront mis en évidence. Ce chapitre propose aussi de nouvelles pistes d'interprétations basées sur les données des résultats complémentaires présentées au chapitre 4. Enfin, les limites des études de la thèse sont abordées et certaines avenues sont proposées pour des recherches futures.

Les résultats de l'article 3 montrent que les différences observées dans les profils cinématiques et cinétiques de marche des enfants atteints de DMD ne sont pas attribuables aux effets de la vitesse de marche. Ces différences sont plutôt une conséquence des déficiences du système musculo-squelettiques associées à la maladie et qui sont, selon les écrits scientifiques, la faiblesse musculaire et les contractures. Le rôle mécanique des contractures a été étudié dans les articles 4 et 5. Les résultats des travaux réalisés à la hanche (article 4) montrent une contribution importante des moments passifs aux moments nets de flexion lors de la marche chez les deux groupes de sujets. Dans l'article 5 qui porte sur la cheville, les résultats indiquent que la présence d'une contracture en flexion plantaire ne semble pas nuire à la marche des enfants dystrophiques. L'intensité des moments passifs rapportée en valeurs absolue (Nm), estimée lors de la marche, est similaire pour les deux groupes d'enfants. Toutefois, la contribution relative (%) des moments passifs à la production des moments nets de flexion plantaire à la marche n'est pas la même entre les deux groupes de sujets du fait que les profils de moment nets sont différents: Au début de l'allongement des fléchisseurs plantaires lors de la phase d'appui, la contribution relative est plus faible chez les enfants atteints de DMD que chez les enfants en santé alors qu'au maximum de l'allongement, c'est l'inverse qui se produit.

5.1. Les effets de la vitesse de marche sur les paramètres cinématiques et cinétiques des enfants atteints de DMD

Le premier objectif de ce programme de recherche était tout d'abord de comparer la marche des enfants dystrophiques à celle d'enfants en santé. Nous avons cherché à savoir si les changements rapportés dans les études antérieures étaient réellement attribuables aux déficiences associées à la maladie et non à l'effet de la vitesse de marche, laquelle est moindre chez les enfants atteints de DMD. Pour considérer ce facteur, nous avons demandé aux enfants en santé de marcher à leur vitesse naturelle de même qu'à une vitesse plus lente. Il a été convenu de ne pas imposer aux enfants en santé de marcher à une cadence ou à une vitesse déterminée, lors des essais à vitesse lente, afin d'obtenir une démarche spontanée. Le résultat d'une telle approche est que les enfants en santé n'ont pu ajuster leur patron de marche de manière à avoir simultanément une longueur de pas et une cadence appariées à celles des enfants dystrophiques marchant à vitesse naturelle.

51.1. Les variables spatio-temporelles

Comme l'ont démontré les études précédentes, la vitesse naturelle de marche des enfants dystrophiques est moindre que celle des enfants en santé. La comparaison entre les deux groupes d'enfants montre que la vitesse naturelle plus lente observée chez les enfants dystrophiques est expliquée par une diminution de la longueur de l'enjambée, car la cadence moyenne des deux groupes est similaire. Lorsque la comparaison entre les groupes est faite à des vitesses similaires, on constate alors que les enfants atteints de DMD ont une cadence plus élevée que celle des enfants en santé, mais la longueur de l'enjambée demeure plus courte chez les enfants dystrophiques. Donc dans l'ensemble, la marche des enfants dystrophiques est caractérisée par une longueur des pas qui est raccourcie.

Ces enjambées plus courtes semblent être associées à l'angle d'extension de la hanche qui est moindre chez les enfants atteints de DMD, peu importe que les données soient comparées à celles obtenues chez les enfants en santé lors de la marche à vitesse naturelle ou à vitesse lente. Il est à noter que la perte d'extension à la hanche a été rapportée par d'autres auteurs (Boccardi et al., 1997; Frigo et al., 1997; Patte et al., 2000; Sutherland et al., 1981) et elle serait attribuable aux contractures en flexion qui se développent à cette articulation. Nous reviendrons sur ce point à la section 5.2. Il est proposé que la diminution de la longueur de l'enjambée, même associée à une augmentation de la cadence, serait considérée comme un élément qui favorise un meilleur contrôle de l'équilibre chez les enfants atteints DMD (Larsson et al., 1980). Cependant, aucune démonstration rigoureuse n'a jamais été faite pour appuyer cette affirmation. Le fait que les forces de réactions antéro-postérieures diminuent avec la longueur de l'enjambée (voir Figure 23) supporte de façon indirecte que l'équilibre est moins précaire lors de la marche avec des pas plus courts (Martin et Marsh, 1992).

5.1.2. Les variables cinématiques et cinétiques

L'intensité du moment extenseur au début de la phase d'appui est moindre chez les enfants atteints de DMD comparés aux enfants en santé. Nous avons tout d'abord pensé que les enfants atteints de DMD utilisaient des enjambées plus courtes afin de réduire la distance entre le bras de levier de la force de réaction du sol et l'axe articulaire de la hanche au contact initial. Cette stratégie diminuerait l'effort demandé aux muscles extenseurs pour soutenir le moment externe de flexion. L'analyse des profils cinématiques et cinétiques de la hanche nous a conduits sur une autre piste d'explication possible. Tout d'abord, l'angle de flexion à la hanche lors du contact initial est le même chez les deux groupes d'enfants. Ce n'est donc pas au contact initial que l'enfant atteint de DMD raccourcit son enjambée. L'observation des données des plateformes de force (Figure 23) montre une diminution significative de l'intensité de même qu'une réduction du taux de croissance de la composante verticale de la force de réaction du sol chez les enfants dystrophiques. De plus, la composante inertielle reliée à l'accélération verticale est à peu

près nulle chez les enfants dystrophiques. Ces résultats peuvent être expliqués par un amortissement de la force verticale de réaction du sol en raison d'un contact avec la plante du pied au lieu du talon. Les données du déplacement antérieur du centre de pression sous le pied appuient cette argumentation. Comme le démontre la Figure 24, la diminution du moment extenseur à la hanche observée chez les enfants atteints de DMD serait aussi une conséquence de l'orientation du vecteur de la force de réaction du sol. Ce dernier est plus incliné vers l'arrière chez les enfants dystrophiques que chez les enfants en santé. Cette inclinaison a pour effet de raccourcir le bras de levier de la composante verticale de la force de réaction du sol, ce qui contribue à diminuer le moment externe de flexion exercé à la hanche par cette force. Les différences observées dans la cinétique de la hanche des enfants atteints de DMD au tout début de la phase d'appui demeurent présentes même lorsque la vitesse de marche est similaire pour les deux groupes d'enfants. Ces différences sont donc attribuables à un changement biomécanique relié à la maladie.

Ce n'est qu'un peu plus loin dans la phase d'appui que le raccourcissement de l'enjambée, associé avec une diminution de l'angle d'extension de la hanche, est susceptible de rapprocher le vecteur vertical de la force de réaction du sol plus près du centre articulaire de la hanche. Cette stratégie permet de diminuer la demande mécanique qui est imposée aux muscles fléchisseurs de la hanche pour prévenir l'effondrement du corps. Nos résultats vont en ce sens pour la comparaison des deux groupes à vitesse naturelle, car ils montrent que la force de réaction verticale est généralement de même intensité chez les deux groupes. Par contre, la force de réaction horizontale (force dirigée vers l'avant) est diminuée chez les enfants dystrophiques. La diminution de la force de réaction horizontale est un phénomène normalement associé avec une enjambée plus courte et à une diminution de la poussée plantaire (Martin et Marsh, 1992). Par ailleurs, à la toute fin de l'appui et au début de l'oscillation, les fléchisseurs de la hanche doivent aussi créer un moment pour accélérer la hanche en flexion afin de dégager le pied du sol. Comme la vitesse naturelle de marche est plus lente chez les enfants atteints de DMD que chez les enfants en santé, il est probable que l'accélération et le moment correspondant soient moins intenses chez les enfants dystrophiques. Cette différence d'intensité des

accélérations peut expliquer pourquoi la génération d'énergie à la hanche est moindre chez les enfants atteints de DMD.

Chez les enfants en santé, au cours de la phase d'appui, la chute du bassin dans le plan frontal est prévenue par une action excentrique des abducteurs du côté homolatéral à la jambe d'appui. Au moment de la poussée, une action concentrique des abducteurs du côté de la jambe d'appui est nécessaire pour soulever le bassin et dégager le pied de la jambe en oscillation du sol. En raison de la faiblesse des muscles abducteurs, les enfants atteints de DMD utiliseraient plutôt les accélérations latérales pour positionner le tronc au dessus de la hanche afin de maintenir le bassin en équilibre. Ceci se traduit par une différence significative dans l'intensité du vecteur médial de la force de réaction du sol, ces forces étant plus élevées pour les enfants atteints de DMD (Figure 23). Ce déplacement du tronc dans le plan latéral est favorisé par une action concentrique des abducteurs au cours de la phase d'appui et il devrait être associé à un élargissement de la base de sustentation. Malheureusement, la cinématique du tronc n'a pas fait l'objet d'analyse dans cette étude. Par contre, les essais de marche ont été enregistrés à l'aide de caméra vidéo et l'observation des films confirme la présence d'un dandinement (oscillations dans le plan frontal) chez les enfants DMD tels que rapportés par d'autres auteurs (Sutherland, 1981; Vanasse, 1993). En se basant sur des données expérimentales, Armand et al. (2005) concluent que la faiblesse des abducteurs de la hanche est responsable des modifications observées à la hanche dans le plan frontal. Nos résultats vont en ce sens, car les différences dans l'intensité des moments demeurent présentes lors de la comparaison avec les données de marche lente des enfants en santé.

Pour ce qui est du genou, les différences observées dans les profils cinématiques et cinétiques des enfants dystrophiques au début de la phase d'appui semblent être déterminées par plusieurs facteurs. Tout d'abord, chez les enfants dystrophiques, la prise de contact sur le sol ne se fait pas avec le talon, mais plus antérieurement sous la plante du pied. Ceci déplace la force de réaction du sol vers l'avant et cette force contribuera à stabiliser le genou en extension alors que normalement, à cet instant du cycle de marche, elle a tendance à fléchir le genou. Ainsi, le moment extenseur diminue comme le démontrent nos résultats, ou encore, chez certains enfants, il s'inverse pour devenir

fléchisseur. Lorsque tel est le cas, la stabilité du genou est assurée par un moment fléchisseur créé par les structures postérieures du genou et non par l'entrée en jeu du quadriceps comme il est généralement observé chez les enfants en santé. L'avantage que procure la position en équin du pied a été mis en évidence chez les enfants qui ont une démarche sur la pointe des pieds par Kerrigan et al., (2002). Selon ces auteurs, une telle position du bien réduit la longueur du bras de levier de la force externe par rapport au centre articulaire de la cheville et l'effort demandé aux fléchisseurs plantaires pour contrer la force de réaction sol est moindre. Comme la présence de faiblesse musculaire chez les enfants dystrophiques est rapportée dans les écrits scientifiques, cette modification de la cinématique de la cheville pourrait être avantageuse pour ces enfants.

La réduction du moment extenseur au genou peut aussi être expliquée par la diminution de la force globale de réaction du sol. Comme nous l'avons indiqué plus haut, cette réduction de la force de réaction est possiblement due à un amortissement de la composante verticale. Chez les enfants atteints de DMD, la baisse du moment extenseur est tout de suite suivie d'un moment fléchisseur au début de la phase d'appui. Ceci s'accompagne d'une période d'absorption d'énergie de faible amplitude et sans fluctuation. Ces données indiquent que chez les enfants atteints de DMD, un travail statique est effectué par les structures postérieures du genou, probablement dans le but d'assurer une stabilité à cette articulation. Cette stratégie n'est pas déterminée par la vitesse de marche, elle est propre aux enfants dystrophiques.

Les données qui représentent le déplacement antérieur du centre de pression (COP) sous le pied de la jambe d'appui confirment que chez les enfants dystrophiques, le vecteur vertical de la force de réaction du sol est situé devant le centre articulaire de la cheville (Figure 25). Ceci se traduit par la présence d'un moment de flexion plantaire pour la durée complète du cycle de marche. En association avec le moment extenseur observé à la hanche et le moment fléchisseur souvent observé au genou, ce moment de flexion plantaire contribue à la stabilisation du genou selon le concept du moment supporteur proposé par Winter (1980). Ces modifications des paramètres de marche observés à la cheville chez les enfants atteints de DMD ne sont pas l'effet d'une vitesse de marche plus

lente chez ces enfants, mais une adaptation pour compenser la faiblesse des muscles extenseurs du genou et assurer la stabilisation du genou.

Les résultats de nos travaux montrent également que les enfants dystrophiques préparent la phase d'oscillation d'une manière qui leur est propre. Peu après 40 % du cycle de marche, un moment interne de flexion est observé au genou et ceci coïncide avec la levée du talon et un déplacement du centre articulaire de la cheville vers le haut et l'avant afin d'amorcer la phase d'oscillation. Au même instant, une phase de génération d'énergie de même amplitude est observée à cette articulation pour les deux groupes d'enfants lors de la comparaison à vitesse naturelle. Cette période de génération d'énergie, généralement absente chez l'adulte, a été rapportée lors de la marche chez les jeunes enfants (Cupp, 1999). À notre connaissance, elle n'a jamais été interprétée. C'est donc juste après que la stratégie employée par les enfants atteints de DMD se démarque de celle des enfants en santé. Chez les enfants en santé, la génération d'énergie déployée à la hanche (H3) lors de la phase de pré oscillation a pour effet d'accélérer la flexion du genou à cause des interactions mécaniques entre les segments (Putnam, 1991). Cette flexion du genou est toute de suite ralentie et contrôlée par une action excentrique des extenseurs du genou. Chez les enfants atteints de DMD, l'action concentrique des fléchisseurs du genou se prolonge, comme si le genou était propulsé dans un mouvement de flexion par les fléchisseurs de la cheville et du genou. La quantité d'énergie produite à la hanche ne contribue possiblement pas suffisamment à amener le genou en flexion donc, les enfants dystrophiques doivent utiliser les fléchisseurs du genou de manière concentrique pour dégager le pied du sol. Les changements observés dans les paramètres de marche des enfants dystrophiques durant la période de pré oscillation sont en parti attribuables à l'effet de la vitesse de marche. Comme la quantité d'énergie générée à la hanche durant cette période chez les enfants dystrophiques est similaire à celle observée chez les enfants en santé marchant à vitesse lente ce paramètre est influencé par la vitesse de marche. Par contre, la stratégie de contrôle du genou qu'utilisent les enfants dystrophiques durant la période de pré oscillation se distingue de façon évidente de celle utilisée par les enfants en santé. Chez ces derniers, le genou est contrôlé de la même manière, peu importe la vitesse à laquelle ils marchent. Le fait de

prendre en considération l'effet de la vitesse de marche nous a permis de mieux contraster le profil de marche des enfants atteints de DMD par rapport à celui des enfants en santé. À la lumière des résultats de ce troisième article de la thèse, nous pouvons conclure que les différences observées chez les enfants atteints de DMD dans la longueur du pas, de même que dans certains paramètres cinématiques et cinétiques, sont principalement attribuables aux effets de la maladie. En raison de l'absence de donnée sur la force musculaire des enfants dystrophiques de cette étude, il ne peut être affirmé hors de tous doutes que que les modifications observées dans les paramètres de la marche sont nécessairement attribuables à la faiblesse. Par contre, le profil clinique des enfants atteints de DMD est bien documenté (McDonald et al., 1995, Scott et al., 1982, Brooke et al., 1981b) et en se basant sur ce que les écrits scientifiques rapportent, il est fort probable que dans cette étude, la faiblesse musculaire se manifeste par une diminution de l'intensité des moments extenseurs de la hanche et du genou. La présence de cette déficience se manifesterait aussi dans la quantité d'énergie générée à la hanche, qui est moindre chez les enfants atteints de DMD. De plus, nous croyons que le déroulement temporel des profils de marche est aussi influencé par la faiblesse musculaire. Compte tenu de la faiblesse préférentielle des muscles extenseurs (Sutherland et al., 1981) les enfants DMD privilégient l'utilisation de moments fléchisseurs pour contrer l'effondrement du corps dès les premiers instants de la phase d'appui. Cette stratégie d'utilisation des moments fléchisseurs nous amène à discuter des résultats des articles 4 et 5 de cette thèse.

5.2. Comparaison des moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville entre les deux groupes d'enfants

La première étape qui nous a conduits au calcul de la contribution mécanique des contractures lors de la marche a été de mesurer expérimentalement les moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville chez les deux groupes de sujets. Les courbes moment-angle ont été obtenues à partir de mobilisations passives de ces deux

articulations dans le plan sagittal. La comparaison entre les groupes a été testée pour quatre variables de moments passifs mesurées à partir de ces courbes; 1) le moment pour un angle commun à tous les sujets, 2) l'angle pour un moment commun à tous les sujets et 3) les coefficients de rigidité calculés à un angle et à un moment commun déterminés pour chacune des deux articulations.

5.2.1. Moments passifs de flexion à la hanche

Dans cette thèse, la prémisse sur laquelle repose la deuxième hypothèse est qu'en raison de la présence de contractures, les moments passifs en flexion seront plus élevés chez les enfants atteints de DMD que chez les enfants en santé. Pour ce qui est de la hanche, les résultats de nos travaux n'ont pu valider cette hypothèse. La comparaison des deux groupes d'enfants en regard des moments passifs mesurés à cette articulation n'a montré aucune différence significative.

À cette articulation, l'évaluation clinique a révélé que les enfants des deux groupes n'avaient pas de contracture en flexion. Les résultats de l'évaluation dynamométrique reflètent donc les résultats de l'évaluation clinique pour cette articulation. Selon MacDonald et al. (1995), l'apparition des contractures avant l'âge de neuf ans est rare. Ces dernières se développeraient conjointement avec le confinement au fauteuil roulant qui survient vers l'âge moyen de 10 ans. L'âge moyen des enfants atteints de DMD qui ont participé à notre étude est d'environ 9 ans et la plupart d'entre eux marchaient encore de façon autonome. Nous pouvons supposer que le profil clinique des enfants dystrophiques de notre échantillon correspondait au profil décrit par MacDonald.

La mesure expérimentale des moments passifs à la hanche est parsemée d'embûches et nous n'y avons malheureusement pas échappé dans la présente étude. Les données de cinq sujets atteints de DMD de même que celles de huit enfants du groupe contrôle ont dû être exclues des analyses statistiques. Le montage expérimental proposé a permis de prendre en compte plusieurs sources d'erreurs possibles telles que la présence d'activité musculaire dans les muscles entourant la hanche, le moment d'inertie

créé par l'accélération de la cuisse, les erreurs dans l'identification de la position et de l'orientation des segments et du centre articulaire de la hanche. Cependant lors du traitement des données, nous avons constaté qu'une erreur dans le calcul des angles de la hanche était survenue chez certains enfants en raison d'une mauvaise stabilisation du bassin. Bien que la petite taille de l'échantillon nous contraigne à considérer les résultats de cette étude comme des résultats préliminaires, ces travaux n'en demeurent pas moins intéressants. À notre connaissance, la mesure expérimentale des moments passifs de flexion à la hanche chez les enfants n'a pas fait l'objet d'autres études. Pourtant, plusieurs chercheurs se sont intéressés à la problématique de la raideur à la hanche autant chez les adultes et que chez les enfants (Bartlett et al., 1985 ; Lee et al., 1997; Shimada et al., 1996; Glard et al., 2005). Le diagnostic et le traitement de cette déficience reposent encore à ce jour sur des mesures cliniques comportant plusieurs limites, comme nous l'avons décrit dans le chapitre présentant la recension des écrits. Cette étude pourrait ouvrir la porte à des investigations futures ciblant la problématique de la raideur à la hanche. C'est pourquoi nous croyons en la pertinence de poursuivre le développement de notre protocole afin de proposer un outil de mesure de la raideur valide et fiable.

5.2.2. Moments passifs de flexion à la cheville

À la cheville, une différence significative entre les groupes d'enfants a été démontrée pour le coefficient de rigidité estimé pour un moment commun. Ces résultats reflètent ceux obtenus lors de l'évaluation clinique : l'amplitude articulaire en flexion dorsale est significativement moindre chez les enfants DMD ($12.4^{\circ} \pm 5.2$ vs. $22.4^{\circ} \pm 2.7$; $p < 0.05$) et les contractures en flexion plantaires étaient présentes chez presque tous les enfants selon le critère qui a été établi. Malgré ces résultats et bien que la relation entre la longueur absolue du triceps sural et l'amplitude articulaire de flexion dorsale ait déjà été démontrée (Tardieu et al., 1977), nous soutenons que la raideur ne peut être quantifiée par une mesure d'amplitude articulaire. Cette mesure représente l'excursion angulaire de l'articulation, sans plus. Ainsi, l'amplitude articulaire devrait plutôt être considérée comme

un premier paramètre d'une définition de la contracture qui serait plus complète si une mesure de la raideur était aussi considérée.

Les résultats montrent une absence de différence significative pour trois des quatre variables de moments passifs mesurées. Il est possible que les manifestations cliniques de la maladie aient progressé de façon différente d'un enfant à l'autre. Cet argument est appuyé par l'observation des courbes moment-angle individuelles qui sont présentées à l'annexe 6. Ceci expliquerait la plus grande variabilité observée chez les enfants dystrophiques pour ces variables, et ce, autant à la cheville qu'à la hanche. De plus, ces variables ont été mesurées pour des valeurs d'angle et de moment communes aux deux groupes. Cette méthode implique que les valeurs les plus basses ont été considérées pour la comparaison des échantillons. L'intensité des moments passifs des enfants plus raides se trouve sous-estimée, car pour ces sujets, les valeurs d'angle et de moment communes aux deux groupes sont situées dans le début de leur courbe respective, à l'endroit où la variation des moments en fonction de la variation du déplacement angulaire est faible. Contrairement aux coefficients de rigidité, la mesure des variables *angle pour un moment commun* et *moment pour un angle commun* n'implique pas le calcul d'une dérivée. La nature non linéaire de la relation moment-angle n'est pas donc pas considérée. C'est pourquoi nous croyons qu'un calcul de pente constitue un meilleur indice de raideur.

Si un plus grand nombre d'enfants avaient participé à l'étude, il aurait été possible de tenir compte de la variabilité inter sujets en divisant notre échantillon en sous-groupe selon le stade d'évolution de la maladie. Cette méthode aurait également permis d'étudier la progression des contractures en fonction d'autres variables telles que l'âge ou le statut fonctionnel des enfants.

Dans l'ensemble, les résultats de l'évaluation expérimentale des moments passifs de flexion plantaire à la cheville montrent une bonne fidélité pour les variables suivantes : le moment mesuré à un angle de 5° de flexion dorsale (0.71), l'angle mesuré pour moment de -7 Nm (0.81) et le coefficient de rigidité calculé à un angle de 5° de flexion dorsale (0.78). Par contre, la fidélité pour le coefficient de rigidité calculé à un moment de -7 Nm s'est avérée modérée (0.47). Il est possible que chez certains sujets, un

changement physiologique dans les tissus puisse être survenu entre les deux visites, rendant l'articulation plus ou moins raide. Comme le coefficient de rigidité pour un moment de -7 Nm est calculé plus loin sur la courbe moments-angles que celui estimé pour un angle de 5° de flexion dorsale, les effets d'un tel changement seraient plus perceptibles pour cette variable compte tenu de la non-linéarité de la relation moment-angle. L'erreur de mesure peu élevée pour cette variable peut aussi expliquer la variance. Pour aller plus loin dans cette piste d'explication, une analyse de la fidélité à l'aide de la théorie de la généralisabilité (Shavelson and Webb, 1991) permettrait de mieux quantifier les différentes sources de variances.

Pour la cheville, l'hypothèse formulée dans l'article 5 de la thèse peut donc être validée. Les enfants atteints de DMD de notre étude sont contracturés en flexion plantaire et le coefficient de rigidité mesuré dans la portion ascendante de la courbe moment-angle démontre que le moment passif de flexion est plus important chez ces enfants.

5.3. La contribution des moments passifs de flexion lors de la marche.

À la hanche, notre étude ne permet pas de conclure que la contribution des moments passifs de flexion lors de la marche est plus élevée chez les enfants dystrophiques que chez les enfants en santé. Ceci peut s'expliquer par les résultats de l'évaluation des moments passifs; ces enfants ne sont pas contracturés et de plus, ils ne sont pas plus raides à la hanche que les enfants en santé. Ces résultats démontrent également que la réduction de la longueur du pas et la diminution de l'angle d'extension à la hanche observées lors de la phase d'appui chez les enfants atteints de DMD ne seraient pas des conséquences de la présence de contractures en flexion à la hanche. Il s'agit donc d'adaptations cinématiques permettant entre autres à l'enfant dystrophique de

maintenir le vecteur vertical de la force de réaction du sol près du centre articulaire de la hanche tel que discuté précédemment.

Il est intéressant de noter que les deux groupes d'enfants montrent des valeurs non négligeables (plus de 40 %) de contribution et nos résultats appuient ceux de Yoon et Mansour (1982) et de Silder et al. (2007). Dans le modèle théorique reliant les contractures à la performance de la marche présenté au chapitre 2, il était supposé que les contractures en flexion de la hanche puissent contribuer à la production du moment net de flexion. Cette contribution serait plus importante à l'instant du cycle de marche où les muscles fléchisseurs sont le plus allongés. Les résultats montrent des valeurs élevées de contribution des moments passifs aux moments nets de flexion pour les enfants des deux groupes, mais nous ne pouvons lier ces valeurs de contribution à la présence de contractures. Notre modèle théorique est donc validé en parti seulement. Par ailleurs, nous croyons que les moments passifs en flexion à la hanche seront bénéfiques à la marche des enfants dystrophiques durant la phase d'appui en autant que les enfants puissent positionner le vecteur vertical de la force de réaction du sol derrière la hanche. Ceci sera possible par l'accentuation de la lordose lombaire ou par le maintien d'une amplitude articulaire en extension de la hanche assez grande pour permettre une telle stratégie.

Afin de tenir compte de la différence entre les deux groupes pour la durée du temps d'appui, les données de marche ont été normalisées pour un cycle complet de même que pour la phase d'appui seulement. Aussi, le calcul de la contribution a été effectué lors de l'allongement des fléchisseurs plantaires, et ce, à plusieurs instants de la phase d'appui contrairement à la hanche où la contribution avait été estimée à seulement deux instants. Cette procédure a permis une interprétation de l'interrelation forces actives/forces passives à plusieurs instants du temps d'appui. Les résultats sont les mêmes, peu importe la méthode (normalisation du cycle ou de la phase d'appui). Ils montrent que les moments passifs absolus (en Nm) calculés lors de la marche sont similaires entre les deux groupes d'enfants tout au long de la phase d'appui. Par contre, la contribution relative est moindre chez les enfants atteints de DMD, et ce, entre 5 et 30% de la phase d'appui. À cet instant du cycle, les données de marche indiquent que les moments nets de flexion

plantaire sont plus élevés chez les enfants dystrophiques. Ceci s'explique par l'absence de moment de flexion dorsale au début de la phase d'appui chez ces enfants, ce qui est compatible avec une mise en charge localisée devant le centre articulaire de la cheville. Les valeurs de contribution sont donc moins élevées chez les enfants atteints de DMD au début de la phase d'appui, car le dénominateur de l'équation est plus grand que chez les enfants en santé. Vers la fin de la phase d'allongement, la situation s'inverse, c'est-à-dire que les valeurs de moments nets sont plus élevées chez les enfants en santé et les résultats montrent une contribution des moments passifs plus élevée pour les enfants atteints de DMD.

Les résultats de l'article 5 valident notre modèle théorique de contribution des contractures présenté au chapitre 2. L'évaluation clinique indique que les enfants dystrophiques de notre échantillon sont contracturés en flexion plantaire et ces résultats sont appuyés par un coefficient de rigidité plus élevé en fin de flexion dorsale. Les contractures contribuent au contrôle de l'effondrement du corps lors de la phase d'appui, avec une contribution plus importante pour les enfants dystrophiques à l'instant où les fléchisseurs plantaires sont près du maximum de leur allongement. Bien que la présence de faiblesse chez les enfants dystrophiques de notre étude ne puisse qu'être présumée, les résultats du troisième article supposent que cette déficience fait en sorte que les moments nets de flexion plantaire sont significativement moindres chez les enfants atteints de DMD, juste avant la poussée. Nous pouvons conclure que les moments passifs associés à la présence de contractures en flexion plantaire peuvent aider la marche de l'enfant dystrophique à cet instant du cycle de marche. Par contre, sans les données de force des enfants dystrophiques de notre échantillon, nous ne pouvons conclure hors de tous doutes que les contractures compensent pour la faiblesse des fléchisseurs plantaires chez ces enfants.

Les résultats de notre étude confirment le rôle présumé des contractures des fléchisseurs plantaires sur la stabilisation du genou tel que présenté dans notre modèle théorique. Dans les deux premiers tiers de la phase d'appui, la cheville est étirée vers la flexion dorsale et les moments passifs créés par l'étirement des gastrocnémiens peuvent effectivement aider à la production du moment fléchisseur observé au genou. Le profile de

puissance confirme qu'à cet instant, l'énergie est absorbée par les structures postérieures du genou et que celui-ci bouge peu.

5.4. Implication des résultats sur la pratique clinique

Les résultats de cette thèse pourraient avoir un impact sur le choix des outils utilisés par les cliniciens impliqués dans le traitement des enfants atteints de DMD pour déterminer la présence des contractures. La plupart des cliniciens se basent sur une mesure d'amplitude articulaire pour établir si il y a présence ou non d'une contracture à une articulation. Afin de valider le diagnostique ou encore pour évaluer les effets d'un traitement visant à réduire les contractures, cette mesure devrait être appuyée par une mesure de la raideur. Ceci peut être réalisable à l'aide d'un dynamomètre isocinétique de type Biodex ou d'un appareil plus simple comme un dynamomètre manuel. D'ailleurs, un protocole standardisé de mesure de la force dynamométrique chez les enfants est actuellement en cours de développement (Saulnier et al., 2007). Des mesures comme le moment mesuré pour un angle commun ou l'angle mesuré pour un moment commun pourraient ainsi s'ajouter aux mesures d'amplitudes articulaires.

Les résultats présentés dans cette thèse ouvrent une piste de réflexion quant au rôle des contractures ou de la raideur. Est-ce parce qu'une articulation est raide qu'elle doit nécessairement être traitée? Les contractures sont souvent perçues comme étant nuisibles à la performance de la marche. Par contre nos résultats indiquent que, dans les premiers stades de la maladie, les moments passifs associés à la présence des contractures en flexion plantaire pourraient plutôt aider la marche des enfants atteints de DMD. Ceci ne veut pas dire que cette déficience ne devrait pas être traitée. Nous croyons que les traitements proposés en réadaptation, comme les exercices d'étirement et les orthèses de correction demeurent appropriés. Bien que leurs effets sur la raideur comme telle ne soient pas concluants, ces interventions permettent néanmoins de maintenir des

amplitudes articulaires d'extension à la hanche et de flexion plantaire à la cheville qui rendent la performance d'activités locomotrices possible. Donc dans les premiers stades de la maladie, le but visé pour le traitement des contractures à la cheville serait de maintenir une amplitude articulaire de flexion dorsale permettant une marche fonctionnelle et sécuritaire chez ces enfants. Aussi, le maintien d'une amplitude d'extension à la hanche et au genou permettant à l'enfant de se positionner de manière à ce qu'il puisse utiliser des moments interne de flexion lors de la marche doit être envisagé. En contre parti, il serait inapproprié que l'objectif des traitements soit de rendre les fléchisseurs plantaires ou les fléchisseurs de la hanche des enfants dystrophiques aussi souples que ceux des enfants santé. En agissant ainsi, l'enfant dystrophique pourrait être privé d'une raideur qui pourrait lui être bénéfique lors de la marche.

Quant aux traitements chirurgicaux, notre avis est que ces derniers ne devraient pas être envisagés comme un moyen de prévention des contractures chez les jeunes enfants. Le choix du type et du moment de l'intervention devrait être basé sur une analyse détaillée de la biomécanique de la marche de ces enfants. Sans ces connaissances, une chirurgie d'allongement du tendon du triceps sural pourrait faire en sorte que l'enfant ne puisse plus utiliser la raideur passive de ce groupe de muscles lors de la marche. Une telle intervention est irréversible et elle pourrait avoir des conséquences néfastes sur la mobilité de l'enfant.

La méthodologie utilisée dans cette thèse peut être décontextualisée et être utilisée pour évaluer d'autres clientèles, dans la performance d'autres tâches locomotrices. Il devient important pour le clinicien de connaître l'apport relatif de la composante passive et de la composante active du moment net lors d'activités fonctionnelles. Par exemple, si le but d'un traitement est de diminuer l'intensité d'un moment net indésirable à une articulation et que le traitement proposé cible la composante active de ce moment net alors que c'est la composante passive qui est prédominante, ce traitement pourrait s'avérer inefficace.

5.5. Les limites de l'étude

La limite principale de notre étude est la grosseur de notre échantillon d'enfants atteints de DMD. Aussi, comme le montre les courbes individuelles présenté en annexela variabilité dans les profils cliniques des enfants. Il est important de mentionner que la DMD est considérée comme une maladie rare et la liste de sujets pouvant potentiellement participer à l'étude comptait moins de 30 sujets. La période de recrutement s'est échelonnée sur presque de deux ans et les cliniciens impliqués dans ce processus ont fait tout ce qui était possible pour maximiser le nombre de participants. Le fait que certains enfants habitaient loin de la ville de Montréal a présenté un obstacle supplémentaire au recrutement. De plus, ces enfants sont plus à risque de chuter et de se blesser sérieusement. Ceci explique que 3 enfants qui devaient participer à l'étude n'ont pu se présenter pour l'évaluation au laboratoire en raison d'une fracture à un membre inférieur. Une autre limite à souligner est que nous avons choisi d'évaluer les moments passifs sur le membre inférieur droit seulement. La durée totale de la manipulation expérimentale était d'environ trois heures. Compte tenu de la complexité de l'étude, du niveau de coopération de certains enfants et du temps requis pour la préparation des participants, il aurait été impossible d'évaluer les deux côtés. Aussi, le fait de ne pas avoir traité les données du tronc lors de l'analyse de marche a limité l'interprétation des données dans le plan frontal. Enfin, compte tenu de l'absence de donnée sur la force musculaire, nous ne pouvons que supposer la présence de faiblesse musculaire chez les enfants dystrophiques de cette étude.

5.6. Les avenues de recherche proposées en réadaptation

Les travaux expérimentaux réalisés dans cette thèse ouvrent la voie à des recherches futures. Afin de faire avancer les connaissances sur la marche de ces enfants, il serait intéressant d'étudier les mécanismes d'équilibre impliqués lors de cette activité. Comme nous l'avons mentionné, l'évaluation expérimentale des moments passifs peut s'avérer très complexe. Des méthodes d'évaluation plus simples devront être développées afin rendre la mesure de la raideur associée aux contractures plus accessible aux cliniciens. Sans de tels outils, les effets d'une intervention visant à réduire les contractures ainsi que l'évolution naturelle de ces dernières ne peuvent être mesurés. Le modèle théorique reliant les contractures à la marche laisse supposer que l'utilisation des forces passives lors de la marche pourrait diminuer l'énergie dépensée lors d'une telle activité. Une analyse énergétique intégrant des paramètres cardio-respiratoires permettrait de vérifier cette hypothèse. Aussi, la contribution des moments passifs a été étudiée lors de la phase d'allongement des muscles. Il serait intéressant de quantifier le rôle de moments passifs lors de la phase de raccourcissement. Il serait également intéressant d'étudier la contribution des contractures chez d'autres populations, comme les personnes âgées ou encore les blessés médullaires. Enfin, l'apport des moments passifs dans d'autres d'activités fonctionnelles comme la montée et de la descente d'escalier ou les transferts pourrait également être étudié.

Conclusion

L'objectif général de cette thèse était de quantifier les moments passifs de flexion à la hanche et à la cheville et de déterminer leur contribution aux moments nets de flexion lors de la marche des enfants atteints de DMD. L'hypothèse suivante a été soumise à l'épreuve des faits : en raison de la présence de contractures en flexion à la hanche et à la cheville, les moments passifs en flexion seront plus élevés chez les enfants atteints de DMD que chez des enfants en santé; une contribution plus importante des moments passifs aux moments nets de flexion lors de la marche est attendue à ces deux articulations chez les enfants atteints de DMD.

La marche ainsi que les moments de force passive en flexion à la hanche et à la cheville ont été évalués chez un groupe d'enfants dystrophiques et un groupe d'enfants en santé à l'aide d'un système d'analyse de mouvement combiné à des plateformes de forces. Nos travaux expérimentaux ont donné lieu à trois articles insérés dans le chapitre des résultats de cette thèse. Le premier de ces articles a tout d'abord permis de comparer la marche des enfants atteints de DMD à celle des enfants en santé en tenant compte de la vitesse de marche. Les résultats de ces travaux montrent que les enfants dystrophiques marchent d'une manière qui leur est propre, possiblement en raison de la faiblesse musculaire provoquée par leur maladie. Comparativement aux enfants en santé, les enfants atteints de DMD font des pas plus courts, ils ont moins d'amplitude en extension à la hanche et ils présentent des moments nets d'extension à la hanche, au genou et à la cheville moins élevés. L'analyse des centres de pression et des forces de réaction du sol permet d'expliquer certaines différences, dont l'intensité des moments et l'inversion de ceux-ci chez certains enfants. Ainsi, nous avons constaté qu'en général, les enfants dystrophiques privilégient l'utilisation de moments fléchisseurs au cours de la phase d'appui. C'est dans les travaux qui ont conduit aux deux autres articles, soit l'article 4 et l'article 5, qu'a été estimée la contribution des moments de forces passives à ces moments nets de flexion créés à la hanche et à la cheville lors de la marche. Les résultats de ces deux études montrent que l'hypothèse générale de la thèse est en partie validée. Contrairement à ce qui était attendu, les enfants dystrophiques évalués ne présentaient pas de contractures à la hanche. Les résultats n'ont donc pas montré de différence entre

les deux groupes d'enfants dans les moments passifs de flexion à cette articulation. À la cheville, la présence de contractures en flexion plantaire chez les enfants atteints de DMD est appuyée par un coefficient de rigidité qui est plus élevé chez ces enfants. Pour ce qui est de la contribution des moments de forces passives, les résultats ont révélé que ces derniers contribuaient de façon considérable aux moments nets de flexion à la hanche chez les deux groupes d'enfants. Par contre, à la cheville, une contribution plus élevée des moments passifs de flexion plantaire a été observée vers la fin de la phase d'appui chez les enfants dystrophiques. Ces résultats supposent que, dans les premiers stades de la maladie, les contractures ne nuisent pas à la marche des enfants atteints de DMD.

La présence de contractures est souvent rapportée chez des patients atteints de diverses pathologies, mais leur contribution mécanique lors d'activités fonctionnelles est peu documentée. Les travaux réalisés dans cette thèse montrent toute la complexité entourant la mesure expérimentale de la raideur. C'est pourquoi nous croyons que cette thèse permet l'avancement des connaissances méthodologiques relatives à la mesure des moments passifs. Ces travaux pourraient ainsi servir à des études similaires pouvant être menées auprès d'autres populations ou encore cibler d'autres activités fonctionnelles. Nous sommes aussi d'avis que les résultats de nos travaux améliorent notre compréhension de l'interaction qui existe entre la faiblesse et les contractures dans la performance d'activités locomotrices. Enfin, nous espérons que cet ouvrage aidera les cliniciens à prendre des décisions plus rationnelles quant aux traitements des contractures.

Bibliographie

- Aitkens, S., Lord, M., Bernauer, E., Fowler, W. M., Lieberman, J. S., & Berck, P. (1989). Relationship of manual muscle testing to objective strength measurements. *Muscle Nerve*, 12, 173-177.
- Andriacchi, T. P., Ogle, J. A., & Galante, J. O. (1977). Walking speed as a basis for normal and abnormal gait measurements. *J Biomech*, 10(4), 261-268.
- Ansved, T. (2003). Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 6(4), 435-439.
- Appell, H. J. (1990). Muscular atrophy following immobilisation. A review. *Sports Med*, 10(1), 42-58.
- Archibald, K. C., & Vignos, P. J. (1959). A study of contractures in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 40(4), 150-157.
- Armand, S., Mercier, M., Watelain, E., Patte, K., Pelissier, J., & Rivier, F. (2005). A comparison of gait in spinal muscular atrophy, type II and Duchenne muscular dystrophy. *Gait Posture*, 21(4), 369-378.
- Backman, E., & Henriksson, K. G. (1988). Skeletal muscle characteristics in children 9-15 years old: force, relaxation rate and contraction time. *Clin Physiol*, 8(5), 521-527.
- Bakker, J. P., de Groot, I. J., Beckerman, H., de Jong, B. A., & Lankhorst, G. J. (2000). The effects of knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy: review of the literature. *Clin Rehabil*, 14(4), 343-359.
- Bakker, J. P., De Groot, I. J., Beelen, A., & Lankhorst, G. J. (2002). Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 81(12), 906-912.
- Bartlett, M. D., Wolf, L. S., Shurtleff, D. B., & Stahell, L. T. (1985). Hip flexion contractures: a comparison of measurement methods. *Arch Phys Med Rehabil*, 66(9), 620-625.
- Barton-Davis, E. R., Cordier, L., Shoturma, D. I., Leland, S. E., & Sweeney, H. L. (1999). Aminoglycoside antibiotics restore dystrophin function to skeletal muscles of mdx mice. *J Clin Invest*, 104(4), 375-381.
- Beasley, W. C. (1961). Quantitative muscle testing: principles and applications to research and clinical services. *Arch Phys Med Rehabil*, 42, 398-425.
- Berrol, S. (1976a). Letter: Duchenne muscular dystrophy. *Jama*, 235(12), 1212.

- Biggar, W. D., Klamut, H. J., Demacio, P. C., Stevens, D. J., & Ray, P. N. (2002). Duchenne muscular dystrophy: current knowledge, treatment, and future prospects. *Clin Orthop*(401), 88-106.
- Blimkie, C. J. (1991). Age- and sex-associated variation in strength during childhood: anthropometric, morphologic, neurologic, biomechanical, endocrinologic, genetic and physical activity correlates. In L. R. Amundsen (Ed.), *Muscle strength testing: instrumented and non- instrumented systems*. (pp. 99-155). New York: Churhill Livingston.
- Boccardi, S., Gabardi, C., Negrini, A., & Santambrogio, G. C. (1997). Locomotor and posture strategies in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Part I: Gait analysis. *Eur Med Phys*, 33, 13-22.
- Bohannon, R., Gajdosik, R., & LeVeau, B. F. (1985). Contribution of pelvic and lower limb motion to increases in the angle of passive straight leg raising. *Phys Ther*, 65(4), 474-476.
- Bohannon, R. W. (1982). Cinematographic analysis of the passive straight-leg-raising test for hamstring muscle length. *Phys Ther*, 62(9), 1269-1274.
- Bonuccelli, G., Sotgia, F., Capozza, F., Gazzerro, E., Minetti, C., & Lisanti, M. P. (2007). Localized treatment with a novel FDA-approved proteasome inhibitor blocks the degradation of dystrophin and dystrophin-associated proteins in mdx mice. *Cell Cycle*, 6(10), 1242-1248.
- Boone, D. C., Azen, S. P., Lin, C. M., Spence, C., Baron, C., & Lee, L. (1978). Reliability of goniometric measurements. *Phys Ther*, 58(11), 1355-1390.
- Brooke, M. H., Fenichel, G. M., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Moxley, R., Florence, J., et al. (1989). Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology*, 39(4), 475-481.
- Brooke, M. H., Fenichel, G. M., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Moxley, R., Miller, J. P., et al. (1983). Clinical investigation in Duchenne dystrophy: 2. Determination of the "power" of therapeutic trials based on the natural history. *Muscle Nerve*, 6(2), 91-103.

- Brooke, M. H., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Fenichel, G. M., & Shumate, J. B. (1981b). The natural history of Duchenne muscular dystrophy: a caveat for therapeutic trials. *Trans Am Neurol Assoc*, 106, 195-199.
- Brooke, M. H., Griggs, R. C., Mendell, J. R., Fenichel, G. M., Shumate, J. B., & Pellegrino, R. J. (1981a). Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*, 4(3), 186-197.
- Brown, S. H., & Cooke, J. D. (1981). Amplitude- and instruction-dependent modulation of movement-related electromyogram activity in humans. *J Physiol*, 316, 97-107.
- Brussock, C. M., Haley, S. M., Munsat, T. L., & Bernhardt, D. B. (1992). Measurement of isometric force in children with and without Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther*, 72(2), 105-114.
- Cupp, T., Oeffinger, D., Tylkowski, C., & Augsburger, S. (1999). Age-related kinetic changes in normal pediatrics. *J Pediatr Orthop*, 19(4), 475-478.
- Darras, B. T., Menache, C. C., & Kunkel, L. M. (2003). Dystrophinopathies. In H. R. Jones (Ed.), *Neuromuscular disorders of infancy, childhood, and adolescence : a clinician's approach* (pp. 649-698). Amsterdam: Butterworth Heinemann.
- de Lateur, B. J., & Giaconi, R. M. (1979). Effect on maximal strength of submaximal exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med*, 58(1), 26-36.
- DelloRusso, C., Scott, J. M., Hartigan-O'Connor, D., Salvatori, G., Barjot, C., Robinson, A. S., et al. (2002). Functional correction of adult mdx mouse muscle using gutted adenoviral vectors expressing full-length dystrophin. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 99(20), 12979-12984.
- DeSilva, S., Drachman, D. B., Mellits, D., & Kuncel, R. W. (1987). Prednisone treatment in Duchenne muscular dystrophy. Long-term benefit. *Arch Neurol*, 44(8), 818-822.
- Diop, M., Rahmani, A., Calmels, P., Gautheron, V., Belli, A., Geyssant, A., et al. (2004). Influence of speed variation and age on the intrasubject variability of ground reaction forces and spatiotemporal parameters of children's normal gait. *Ann Readapt Med Phys*, 47(2), 72-80.
- Dubowitz, V. (1995). The muscular dystrophies. In W. S. Co (Ed.), *Muscle disorders in Childhood*. 2nd ed. (pp. 32-133). London, England.

- Dudley, R. W., Lu, Y., Gilbert, R., Matecki, S., Nalbantoglu, J., Petrof, B. J., et al. (2004). Sustained improvement of muscle function one year after full-length dystrophin gene transfer into mdx mice by a gutted helper-dependent adenoviral vector. *Hum Gene Ther*, 15(2), 145-156.
- Edrich, T., Riener, R., & Quintern, J. (2000). Analysis of passive elastic joint moments in paraplegics. *IEEE Trans Biomed Eng*, 47(8), 1058-1065.
- Eggert, D. W., Lorusso, A., & Fisher, R. B. (1997). Estimating 3-D rigid body transformations: a comparison of four major algorithms. *Machine Vision and Applications*, 9, 272-290.
- Emond, M. (2002). Fiabilité des mesures cinématiques et cinétiques de la marche chez les enfants atteints de dystrophie musculaire de Duchenne. Acte de colloque du Congrès de l'ordre des physiothérapeutes du Québec, Québec, 2002.
- Florence, J. M., Pandya, S., King, W. M., Robison, J. D., Baty, J., Miller, J. P., et al. (1992). Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council scale) grades in Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther*, 72(2), 115-122; discussion 122-116.
- Forst, J., & Forst, R. (1999). Lower limb surgery in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*, 9(3), 176-181.
- Fowler, W. M., Jr., & Gardner, G. W. (1967). Quantitative strength measurements in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 48(12), 629-644.
- Frigo, C., Licari, V., & Ferrari, A. (1997). Assessment of gait in muscular dystrophy based on biomechanical analysis. In e. Jonsson B (Ed.), *Bimechanics X-A* (pp. 355-361). Champaign, Illinois: Human Kinetics Publishers.
- Fujie, H., Livesay, G. A., Fujita, M., & Woo, S. L. (1996). Forces and moments in six-DOF at the human knee joint: mathematical description for control. *J Biomech*, 29(12), 1577-1585.
- Gajdosik, R., & Lusin, G. (1983). Hamstring muscle tightness. Reliability of an active-knee-extension test. *Phys Ther*, 63(7), 1085-1090.
- Gajdosik, R. L. (2001a). Comparison and reliability of three goniometric methods for measuring forearm supination and pronation. *Percept Mot Skills*, 93(2), 353-355.

- Gajdosik, R. L. (2001b). Passive extensibility of skeletal muscle: review of the literature with clinical implications. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 16(2), 87-101.
- Gajdosik, R. L., & Bohannon, R. W. (1987). Clinical measurement of range of motion. Review of goniometry emphasizing reliability and validity. *Phys Ther*, 67(12), 1867-1872.
- Gajdosik, R. L., LeVeau, B. F., & Bohannon, R. W. (1985). Effects of ankle dorsiflexion on active and passive unilateral straight leg raising. *Phys Ther*, 65(10), 1478-1482.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., Desjardins, P., & Briere, A. (2006). A Method to Evaluate Contractures Effects during the Gait of Children with Duchenne Dystrophy. *Clin Orthop Relat Res*, 456, 51-57.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., Houde, H., & Desjardins, P. (2004). A biomechanical method to assess the contribution of passive moment at the hip during gait of Duchenne muscular dystrophy children. Proceedings of the Canadian Biomechanic Society, Halifax, Canada, August 2004.
- Gaudreault, N., Gravel, D., Nadeau, S., & Houde, S. (2005). Motor Function in Duchenne Muscular Dystrophy Children: A Review of the Literature. *Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine*, 17(3), 231-248.
- Glard, Y., Launay, F., Viehweger, E., Guillaume, J. M., Jouve, J. L., & Bollini, G. (2005). Hip flexion contracture and lumbar spine lordosis in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*, 25(4), 476-478.
- Gowers, W. R. (1879). Clinical lecture on pseudo-hypertrophic muscular paralysis. *Lancet*, 2, 73-75.
- Griffiths, R. G. (1970). The abilities of young children. A comprehensive system of mental measurements for the first eight years of life. High Wycombe, Bucks (UK): The test Agebcy. Available from: www.testagency.com.
- Grood, E. S., & Suntay, W. J. (1983). A joint coordinate system for the clinical description of three-dimensional motions: application to the knee. *J Biomech Eng*, 105(2), 136-144.
- Gussoni, E., Bennett, R. R., Muskiewicz, K. R., Meyerrose, T., Nolta, J. A., Gilgoff, I., et al. (2002). Long-term persistence of donor nuclei in a Duchenne muscular dystrophy patient receiving bone marrow transplantation. *J Clin Invest*, 110(6), 807-814.

- Halbertsma, J. P., van Bolhuis, A. I., & Goeken, L. N. (1996). Sport stretching: effect on passive muscle stiffness of short hamstrings. *Arch Phys Med Rehabil*, 77(7), 688-692.
- Harlaar, J., Becher, J. G., Snijders, C. J., & Lankhorst, G. J. (2000). Passive stiffness characteristics of ankle plantar flexors in hemiplegia. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 15(4), 261-270.
- Heckmatt, J. Z., Dubowitz, V., Hyde, S. A., Florence, J., Gabain, A. C., & Thompson, N. (1985). Prolongation of walking in Duchenne muscular dystrophy with lightweight orthoses: review of 57 cases. *Dev Med Child Neurol*, 27(2), 149-154.
- Hill, A. V. (1970). *First and last experiments in muscle mechanics*. Unpublished manuscript, Cambridge: Cambridge University Press.
- Hill, D. K. (1968). Tension due to interaction between the sliding filaments in resting striated muscle. The effect of stimulation. *J Physiol*, 199(3), 637-684.
- Hoberman, M. (1955). Physical medicine and rehabilitation: its value and limitations in progressive muscular dystrophy. *Am J Phys Med*, 34(1), 109-115.
- Hof, A. L. (1992). An explicit expression for the moment in multibody systems. *J Biomech*, 25(10), 1209-1211.
- Horvat, M., McManis, B. G., & Seagraves, F. E. (1992). Reliability and objectivity of the Nicolas manual muscle tester with children. *Isokinetics and Exercise Science*, 2(4), 175-181.
- Hsu, J. D., & Furumasu, J. (1993). Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child. *Clin Orthop*(288), 122-125.
- Iannaccone, S.T. (1992). Current status of Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Clin North Am*, 39, 879-894.
- Ibraghimov-Beskrovnaya, O., Ervasti, J. M., Leveille, C. J., Slaughter, C. A., Sernett, S. W., & Campbell, K. P. (1992). Primary structure of dystrophin-associated glycoproteins linking dystrophin to the extracellular matrix. *Nature*, 355(6362), 696-702.
- Johnson, E. W. (1977). Walter J. Zeiter Lecture: pathokinesiology of Duchenne muscular dystrophy: implications for management. *Arch Phys Med Rehabil*, 58(1), 4-7.

- Johnson, E. W., & Braddom, R. (1971). Over-work weakness in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 52(7), 333-336.
- Kendall, F. P., & McCreary, E. K. (1983). *Testing and Function* (3 ed.). Baltimore, MD: Williams & Wilkins.
- Kerrigan, D. C., Todd, M. K., Della Croce, U., Lipsitz, L. A., & Collins, J. J. (1998). Biomechanical gait alterations independent of speed in the healthy elderly: evidence for specific limiting impairments. *Arch Phys Med Rehabil*, 79(3), 317-322.
- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., & Patrick, J. H. (1990). Variations of gait parameters in Duchenne muscular dystrophy. *Proc Inst Mech Eng [H]*, 204(4), 241-243.
- Khodadadeh, S., McClelland, M. R., Patrick, J. H., Edwards, R. H., & Evans, G. A. (1986). Knee moments in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet*, 2(8506), 544-545.
- Lamontagne, A., Malouin, F., & Richards, C. L. (2000). Contribution of passive stiffness to ankle plantarflexor moment during gait after stroke. *Arch Phys Med Rehabil*, 81(3), 351-358.
- Lamontagne, A., Malouin, F., Richards, C. L., & Dumas, F. (1997). Impaired viscoelastic behaviour of spastic plantarflexors during passive stretch at different velocities. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 12(7-8), 508-515.
- Larsson, L. E., Odenrick, P., Sandlund, B., Weitz, P., & Oberg, P. A. (1980). The phases of the stride and their interaction in human gait. *Scand J Rehabil Med*, 12(3), 107-112.
- Lee, L. W., Kerrigan, D. C., & Della Croce, U. (1997). Dynamic implications of hip flexion contractures. *Am J Phys Med Rehabil*, 76(6), 502-508.
- Lilienfeld, A. M., Jacobs, M., & Willis, M. (1954). A study of the reproducibility of muscle testing and certain other aspects of muscle scoring. *Phys Ther Rev*, 34(6), 279-289.
- Llorens, W. (1996). *An experimental analysis of finger stiffness*. Unpublished Master, Louisiana State University, Baton Rouge, LA.
- Lord, J. P., Portwood, M. M., Fowler, W. M., Lieberman, J. S., & Carson, R. (1987). Upper vs lower extremity functional loss in neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil*, 68(1), 8-9.
- Low, J. L. (1976). The reliability of joint measurement. *Physiotherapy*, 62(7), 227-229.

- Lue, Y. J., Chen, S. S., Jong, Y. J., & Lin, Y. T. (1993). [Investigation of activity of daily living performance in patients with Duchenne muscular dystrophy]. *Gaoxiong Yi Xue Ke Xue Za Zhi*, 9(6), 351-360.
- Magid, A., & Law, D. J. (1985). Myofibrils bear most of the resting tension in frog skeletal muscle. *Science*, 230(4731), 1280-1282.
- Magnusson, S. P. (1998). Passive properties of human skeletal muscle during stretch maneuvers. A review. *Scan J Med Sci Sports*, 8, 65-77.
- Magnusson, S. P., Aagard, P., Simonsen, E., & Bojsen-Moller, F. (1998). A biomechanical evaluation of cyclic and static stretch in human skeletal muscle. *Int J Sports Med*, 19(5), 310-316.
- Marden, F. A., Connolly, A. M., Siegel, M. J., & Rubin, D. A. (2004). Compositional analysis of muscle in boys with Duchenne muscular dystrophy using MR imaging. *Skeletal Radiol* 34(3), 140-148.
- Martin, P. E., & Marsh, A. P. (1992). Step length and frequency effects on ground reaction forces during walking. *J Biomech*, 25(10), 1237-1239.
- McDonald, C. M., Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Jr., Johnson, E. R., Kilmer, D. D., et al. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*, 74(5 Suppl), S70-92.
- McGibbon, C. A. (2003). Toward a better understanding of gait changes with age and disablement: neuromuscular adaptation. *Exerc Sport Sci Rev*, 31(2), 102-108.
- Medical Research Council (1943). *Aids to investigation of peripheral nerve injuries. War memorandum (rev. 2nd edition)*. London, HMSO.
- Mendell, J. R., Province, M. A., Moxley, R. T., 3rd, Griggs, R. C., Brooke, M. H., Fenichel, G. M., et al. (1987). Clinical investigation of Duchenne muscular dystrophy. A methodology for therapeutic trials based on natural history controls. *Arch Neurol*, 44(8), 808-811.
- Meryon, E. (1852). On fatty degeneration of the voluntary muscles. *Lancet*, 2, 588-589.
- Messier, S. P., Loeser, R. F., Hoover, J. L., Semble, E. L., & Wise, C. M. (1992). Osteoarthritis of the knee: effects on gait, strength, and flexibility. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(1), 29-36.

- Milch, H. (1942). Pelvifemoral angle: determination of hip-flexion deformity. *J Bone Joint Surg*, 24, 148-153.
- Molnar, G. E., & Alexander, J. (1974). Development of quantitative standards for muscle strength in children. *Arch Phys Med Rehabil*, 55(11), 490-493.
- Nadeau, S., Gravel, D., Arsenault, A. B., & Bourbonnais, D. (1997). Resistance to passive movement of the ankle joint in stroke: contribution to the maximal plantarflexion performance and to moment during gait. *Journal of stroke and cerebrovascular disease*, 6, 469.
- Nadeau, S., Gravel, D., & Olney, S. J. (2001). Determinants, limiting factors and compensatory strategies in gait. *Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine*, 13(1), 1-24.
- Nadeau, S., McFadyen, B. J., & Malouin, F. (2003). Frontal and sagittal plane analyses of the stair climbing task in healthy adults aged over 40 years: what are the challenges compared to level walking? *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 18(10), 950-959.
- Nair, K. P., Vasanth, A., Gourie-Devi, M., Taly, A. B., Rao, S., Gayathri, N., et al. (2001). Disabilities in children with Duchenne muscular dystrophy: a profile. *J Rehabil Med*, 33(4), 147-149.
- Nowak, K. J., & Davies, K. E. (2004). Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. *EMBO Rep*, 5(9), 872-876.
- Ounpuu, S., Gage, J. R., & Davis, R. B. (1991). Three-dimensional lower extremity joint kinetics in normal pediatric gait. *J Pediatr Orthop*, 11(3), 341-349.
- Pandya, S., Florence, J. M., King, W. M., Robison, J. D., Oxman, M., & Province, M. A. (1985). Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Phys Ther*, 65(9), 1339-1342.
- Patte, K., Péliissier, J., Bénaim, C., Laassel, E., Guibal, C., & Echenne, B. (2000). Analyse de la marche au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Ann Readapt Med Phys*(43), 57-68.
- Petrof, B.J. (1998). The molecular basis of activity-induced muscle injury in Duchenne muscular dystrophy. *Mol Cell Biochem*, 179, 111-123.
- Perry, J. (1992). *Gait analysis: Normal and Pathological Function*. Thorofare, NJ: Slack.

- Politano, L., Nigro, G., Nigro, V., Piluso, G., Papparella, S., Paciello, O., et al. (2003). Gentamicin administration in Duchenne patients with premature stop codon. Preliminary results. *Acta Myol*, 22(1), 15-21.
- Purslow, P. P. (1989). Strain-induced reorientation of an intramuscular connective tissue network: implications for passive muscle elasticity. *J Biomech*, 22(1), 21-31.
- Putnam, C. A. (1991). A segment interaction analysis of proximal-to-distal sequential segment motion patterns. *Med Sci Sports Exerc*, 23(1), 130-144.
- Rakos, D. M., Shaw, K. A., Fedor, R. L., LaManna, M., Yocum, C. C., & Lawrence, K. J. (2001). Interrater reliability of the active-knee-extension test for hamstring length in school-aged children. *Pediatric Physical Therapy*, 13, 37-41.
- Reimers, C. D., Schlotter, B., Eicke, B. M., & Witt, T. N. (1996). Calf enlargement in neuromuscular diseases: a quantitative ultrasound study in 350 patients and review of the literature. *J Neurol Sci*, 143(1-2), 46-56.
- Reitter, B. (1995). Deflazacort vs. prednisone in Duchenne muscular dystrophy: trends of an ongoing study. *Brain Dev*, 17 Suppl, 39-43.
- Rideau, Y., Duport, G., Delaubier, A., Guillou, C., Renardel-Irani, A., & Bach, J. R. (1995). Early treatment to preserve quality of locomotion for children with Duchenne muscular dystrophy. *Semin Neurol*, 15(1), 9-17.
- Riener, R., & Edrich, T. (1999). Identification of passive elastic joint moments in the lower extremities. *J Biomech*, 32(5), 539-544.
- Roberson, L., & Giurintano, D. J. (1995). Objective measures of joint stiffness. *J Hand Ther*, 8(2), 163-166.
- Roland, E. K. (2000). Muscular Dystrophy. *Pediatrics in Review*, 21(7), 233-237.
- Rothstein, J. M. (1985). *Measurement in physical therapy*. Rothstein J.M. Ed. New York: Churchill Livingstone.
- Rybakova, I. N., Patel, J. R., & Ervasti, J. M. (2000). The dystrophin complex forms a mechanically strong link between the sarcolemma and costameric actin. *J Cell Biol*, 150(5), 1209-1214.
- Sadjadpour, K. (1975). Letter: Duchenne muscular dystrophy. *Jama*, 234(4), 382.

- Saulnier J., Crête M., Lepage J., Hébert L. J., & Perron M. (2007). L'évaluation de la force musculaire isométrique maximale par dynamométrie manuelle chez des enfants et les adolescents : un nouveau standard à adapter en réadaptation. Acte de colloque, Journée scientifique de l'Institut de réadaptation en déficience physique de Québec (IRD PQ), Québec, 2007.
- Shavelson, R.J., & Webb, N.M (1991). *Generalizability Theory: a primer* (Vol. 1). Sage publications.
- Schwartz, S., Cohen, M. E., Herbison, G. J., & Shah, A. (1992). Relationship between two measures of upper extremity strength: manual muscle test compared to hand-held myometry. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(11), 1063-1068.
- Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., & Dubowitz, V. (1982). Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*, 5(4), 291-301.
- Scott, O. M., Hyde, S. A., Goddard, C., Jones, R., & Dubowitz, V. (1981). Effect of exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Physiotherapy*, 67(6), 174-176.
- Seeger, B. R., Caudrey, D. J., & Little, J. D. (1985). Progression of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 66(5), 286-288.
- Shimada, T. (1996). Factors affecting appearance patterns of hip-flexion contractures and their effects on postural and gait abnormalities. *Kobe J Med Sci*, 42, 271-290.
- Siegel, I. M. (1972). Pathomechanics of stance in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*, 53(9), 403-406.
- Siegler, S., Moskowitz, G. D., & Freedman, W. (1984). Passive and active components of the internal moment developed about the ankle joint during human ambulation. *J Biomech*, 17(9), 647-652.
- Silder, A., Whittington, B., Heiderscheit, B., & Thelen, D. G. (2007). Identification of passive elastic joint moment-angle relationships in the lower extremity. *J Biomech* (In Press).
- Skuk, D., Roy, B., Goulet, M., Chapdelaine, P., Bouchard, J. P., Roy, R., et al. (2004). Dystrophin expression in myofibers of Duchenne muscular dystrophy patients following intramuscular injections of normal myogenic cells. *Mol Ther*, 9(3), 475-482.

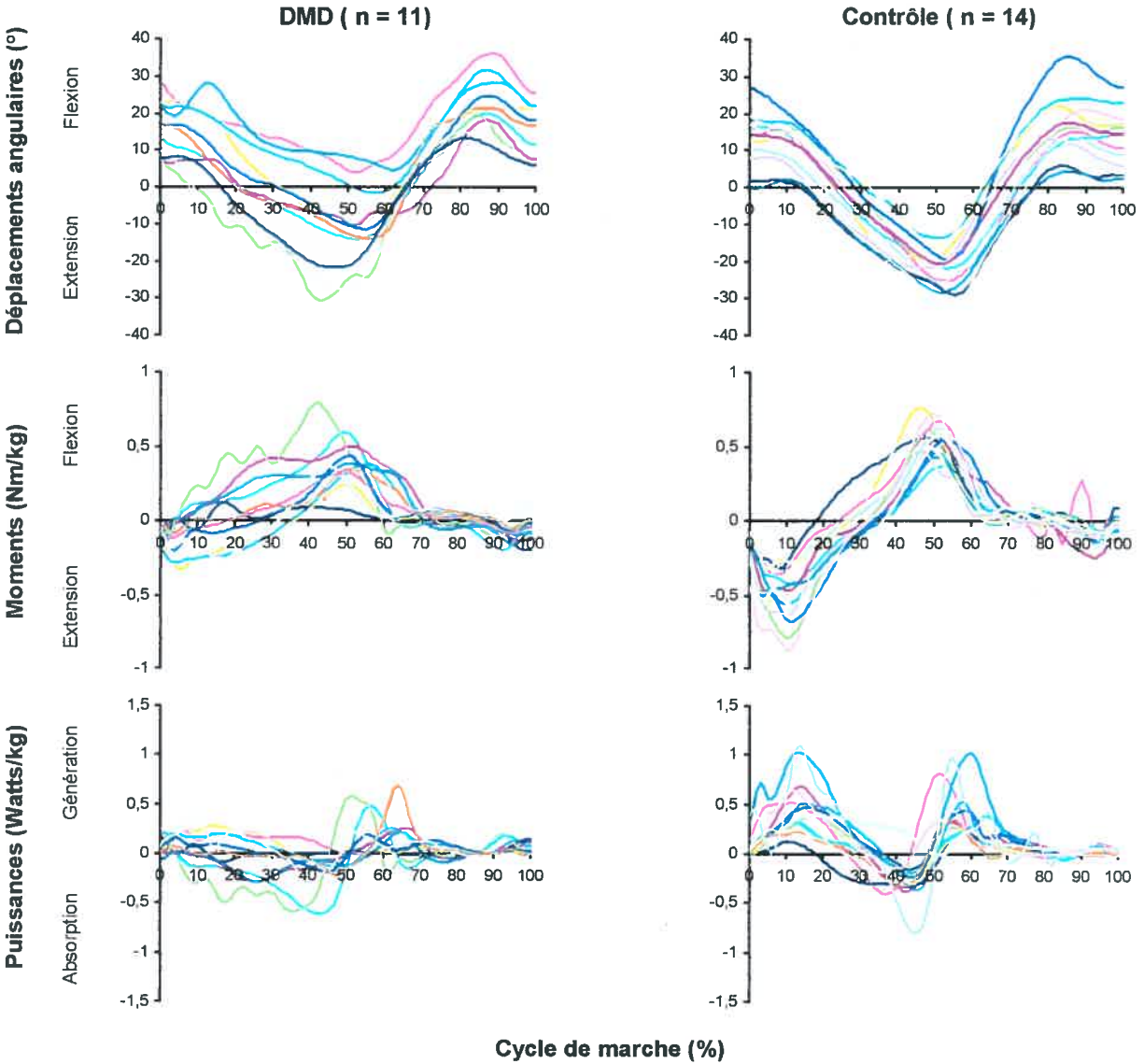
- Smith, S. A., Massie, J. B., Chesnut, R., & Garfin, S. R. (1993). Straight leg raising. Anatomical effects on the spinal nerve root without and with fusion. *Spine*, 18(8), 992-999.
- Staheli, L. T. (1977). The prone hip extension test: a method of measuring hip flexion deformity. *Clin Orthop*(123), 12-15.
- Stansfield, B. W., Hillman, S. J., Hazlewood, M. E., Lawson, A. A., Mann, A. M., Loudon, I. R., et al. (2001a). Normalized speed, not age, characterizes ground reaction force patterns in 5-to 12-year-old children walking at self-selected speeds. *J Pediatr Orthop*, 21(3), 395-402.
- Stansfield, B. W., Hillman, S. J., Hazlewood, M. E., Lawson, A. A., Mann, A. M., Loudon, I. R., et al. (2001b). Sagittal joint kinematics, moments, and powers are predominantly characterized by speed of progression, not age, in normal children. *J Pediatr Orthop*, 21(3), 403-411.
- Stuberg, W. A., & Metcalf, W. K. (1988). Reliability of quantitative muscle testing in healthy children and in children with Duchenne muscular dystrophy using a hand-held dynamometer. *Phys Ther*, 68(6), 977-982.
- Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., Wyatt, M., Leach, J., Mubarak, S., et al. (1981). The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*, 23(1), 3-22.
- Tabary, J. C., Tabary, C., Tardieu, C., Tardieu, G., & Goldspink, G. (1972). Physiological and structural changes in the cat's soleus muscle due to immobilization at different lengths by plaster casts. *J Physiol*, 224(1), 231-244.
- Tardieu, G., Huet de la Tour, E., Bret, M. D., & Tardieu, G. (1982). Muscle hypoextensibility in children with cerebral palsy: I. Clinical and experimental observations. *Arch Phys Med Rehabil*, 63(3), 97-102.
- Tardieu, G., Lespargot, A., & Tardieu, C. (1977). To what extent is the tibia-calcaneum angle a reliable measurement of the triceps surae length? Radiological correction of the torque-angle curve (III). *Eur J Appl Physiol Occup Physiol*, 37(2), 163-171.
- Taylor, D. C., Dalton, J. D., Jr., Seaber, A. V., & Garrett, W. E., Jr. (1990). Viscoelastic properties of muscle-tendon units. The biomechanical effects of stretching. *Am J Sports Med*, 18(3), 300-309.

- Thomas, H. O. (1876). Diseases of hip, knee and ankle joints, with their deformities, treated by new and efficient method. Ed 2, Liverpool, Dobb.
- Toyoshima, E., Mano, Y., Ando, K., Ishihara, T., Miyazaki, S., Yamashita, Y., et al. (1987). Recording and analysis of gait foot-forces using telemetric force-transducers in patients with Duchenne muscular dystrophy. Serial assessment of the pathological gait. *Electromyogr Clin Neurophysiol*, 27(6-7), 355-361.
- Tyler, K. L. (2003). Origins and early descriptions of "Duchenne muscular dystrophy". *Muscle Nerve*, 28(4), 402-422.
- Uchikawa, K., Liu, M., Hanayama, K., Tsuji, T., Fujiwara, T., & Chino, N. (2004). Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community. *J Rehabil Med*, 36(3), 124-129.
- UdoHah, US department of Health and human Services (1993). Plan for the Natinal Center for Medical Rehabilitation Research.US department of Health and Human Services, Publec Health Services, NIH Publication 93-3509, Washington, DC. p.23-25.
- Vanasse, M. (1993). Dystrophie musculaire de Duchenne: progrès récents. *Le clinicien*, 50-59.
- Vignos, P. J. (1983). Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. *Muscle Nerve*, 6(5), 323-338.
- Vignos, P. J., Spencer, G. E., & Archibald, K. C. (1963). Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *Jama*, 184, 89-96.
- Vignos, P. J., & Watkins, M. P. (1966). The effect of exercise in muscular dystrophy. *Jama*, 197(11), 843-848.
- Vrahas, M. S., Brand, R. A., Brown, T. D., & Andrews, J. G. (1990). Contribution of passive tissues to the intersegmental moments at the hip. *J Biomech*, 23(4), 357-362.
- Wang, K., & Ramirez-Mitchell, R. (1983). A network of transverse and longitudinal intermediate filaments is associated with sarcomeres of adult vertebrate skeletal muscle. *J Cell Biol*, 96(2), 562-570.
- Williams, P. E., & Goldspink, G. (1984). Connective tissue changes in immobilised muscle. *J Anat*, 138 (Pt 2), 343-350.
- Winter, D. A. (1980). Overall principle of lower limb support during stance phase of gait. *J Biomech*, 13(11), 923-927.

- Winter, D. A. (1983). Energy generation and absorption at the ankle and knee during fast, natural, and slow cadences. *Clin Orthop*(175), 147-154.
- Wratney, M. J. (1958). Physical therapy for muscular dystrophy children. *Phys Ther Rev*, 38(1), 26-32.
- Wu, G., & Cavanagh, P. R. (1995). ISB recommendations for standardization in the reporting of kinematic data. *J Biomech*, 28(10), 1257-1261.
- Yoon, Y. S., & Mansour, J. M. (1982). The passive elastic moment at the hip. *J Biomech*, 15(12), 905-910.
- Ziter, F. A., Allsop, K. G., & Tyler, F. H. (1977). Assessment of muscle strength in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*, 27(10), 981-984.
- Zupan, A. (1992). Long-term electrical stimulation of muscles in children with Duchenne and Baker muscular dystrophy. *Muscle Nerve*, 15, 362-367.

**Annexe 1 : Courbes cinématiques et cinétiques
individuelles**

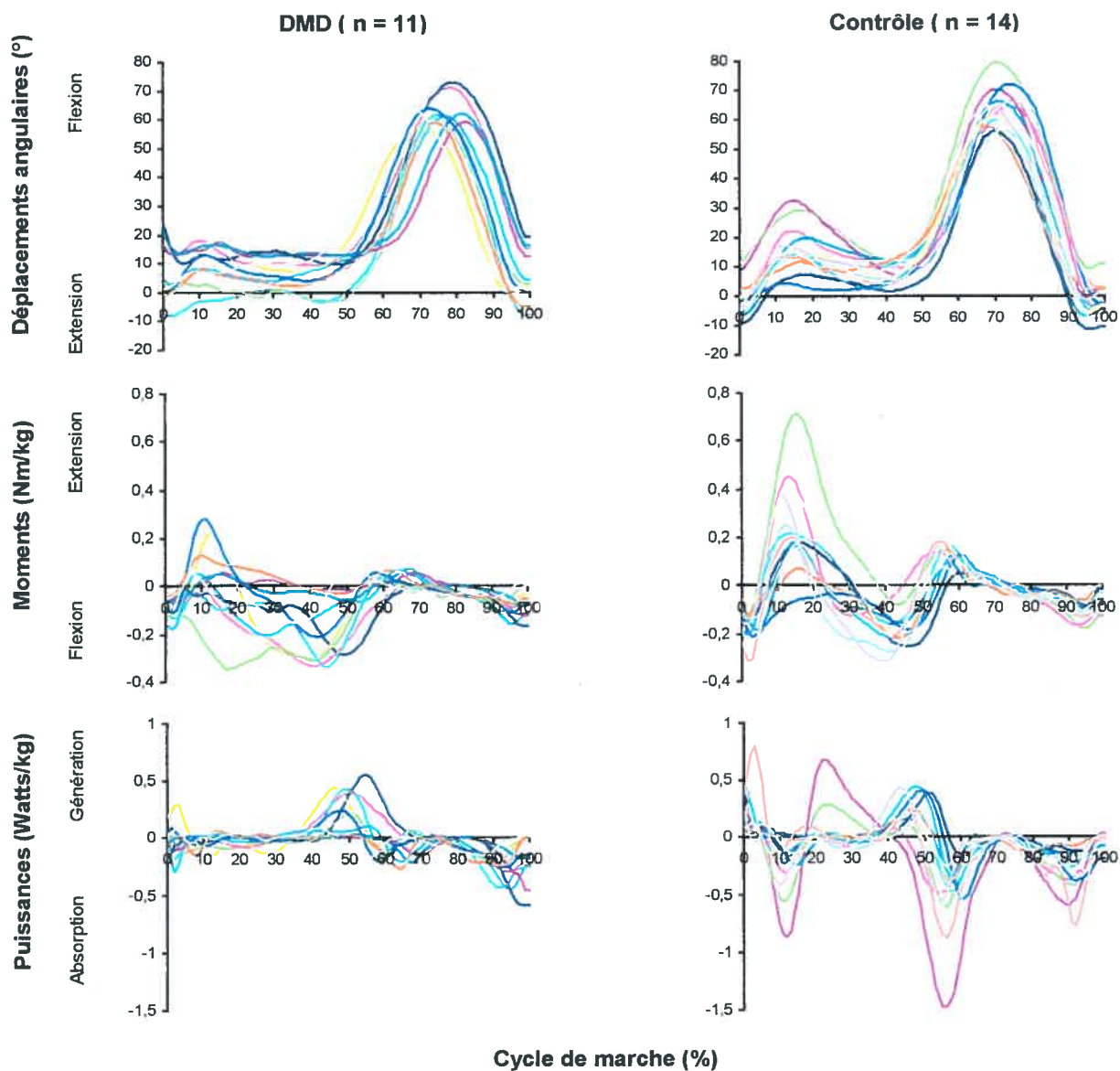
Représentation graphique des données cinématiques et cinétiques de la hanche obtenues lors de la marche à vitesse naturelle pour chaque sujet



Enfants atteints de DMD

Sujet	Âge	
1	7	
2	7	
3	7	
4	8	
5	8	
6	8	
7	9	
8	10	
9	10	
10	13	
11	15	

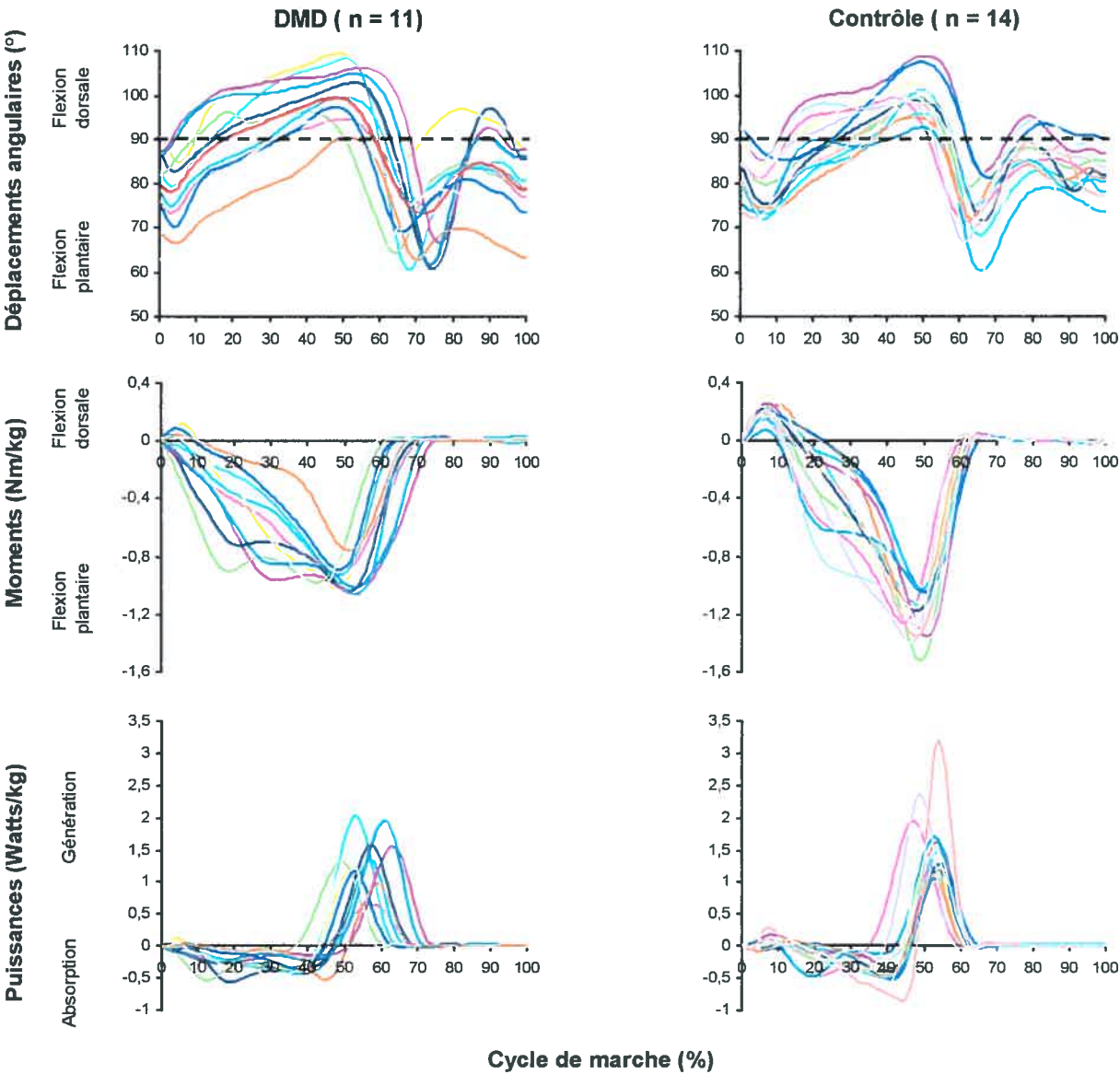
Représentation graphique des données cinématiques et cinétiques du genou obtenues lors de la marche à vitesse naturelle pour chaque sujet



Enfants atteints de DMD

Sujet	Âge	
1	7	
2	7	
3	7	
4	8	
5	8	
6	8	
7	9	
8	10	
9	10	
10	13	
11	15	

Représentation graphique des données cinématiques et cinétiques de la cheville obtenues lors de la marche à vitesse naturelle pour chaque sujet



Enfants atteints de DMD

Sujet	Âge	
1	7	
2	7	
3	7	
4	8	
5	8	
6	8	
7	9	
8	10	
9	10	
10	13	
11	15	

Annexe 2 : Certificat d'éthique

Annexe 3 : Formulaires de consentement

Formulaire de consentement pour participation à un projet de recherche n'impliquant ni prise de médicaments ou autres substances ni analyses de laboratoire (Sujet atteint de dystrophie)

TITRE DU PROJET

Rôle des contractures lors de la marche des enfants atteints de dystrophie musculaire de Duchenne

Ce projet est subventionné dans le cadre d'un partenariat de recherche sur les maladies neuro-musculaires impliquant les Instituts de Recherche en santé du Canada, la Société canadienne de la SLA et l'Association Canadienne de la Dystrophie Musculaire.

RESPONSABLES

Denis Gravel, Ph.D., professeur titulaire, École de réadaptation, Université de Montréal.
Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (site Institut de réadaptation de Montréal)

Sylvie Nadeau, Ph.D., professeure agrégée, École de réadaptation, Université de Montréal.
Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (site Institut de réadaptation de Montréal)

Nathaly Gaudreault, M.Sc., étudiante au doctorat, École de réadaptation, Université de Montréal
Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (site Institut de réadaptation de Montréal)

Sylvie Houde, M.D., physiatre, Hôpital Ste-Justine.

Denis Gagnon, Ph.D., professeur titulaire, Faculté d'éducation physique et sportive, Université de Sherbrooke

OBJECTIF DU PROJET

L'objectif visé par le présent projet est de déterminer la contribution respective de la faiblesse et des contractures à la limitation de la marche des enfants atteints de dystrophie musculaire.

NATURE DE LA PARTICIPATION DE MON ENFANT

La participation de votre enfant à cette étude n'affectera pas son état de santé. Pour compléter l'étude, il faudra prévoir une visite d'environ 3h00 au Laboratoire de pathokinésiologie de l'Institut de réadaptation de Montréal. Dans un premier temps, des mesures de la marche et des tests fonctionnels. Pour la marche, la position de repères placés sur votre enfant sera mesurée par un système d'analyse de mouvement à infrarouge et la marche de votre enfant enregistrée et analysée à l'aide d'un ordinateur. L'enregistrement de la marche de votre enfant sera également fait à l'aide d'une caméra vidéo. En même temps, les forces produites sous ses pieds seront mesurées par des plate-formes de force. Pour les tests fonctionnels, votre enfant aura à réaliser des épreuves telles le passage de la position assise à debout, la montée des escaliers et autres. Ces tests permettront de situer le niveau fonctionnel de votre enfant. Ensuite, des mesures de la force musculaire et de la souplesse des articulations seront effectuées. Elles seront évaluées grâce à un dynamomètre qui permet de mesurer la force des muscles de la jambe. Dans l'évaluation de la souplesse, le dynamomètre déplacera passivement les articulations dans les amplitudes permises. Comme il faut vérifier le relâchement des muscles durant ces tests, l'activité électrique des muscles sera captée par des électrodes placées sur la peau recouvrant les muscles.

Aucune de ces mesures n'implique de piqûres ou autres mesures invasives. La participation de votre enfant étant volontaire, vous pourrez le retirer de l'étude en tout temps.



AVANTAGES PERSONNELS POUR MON ENFANT DÉCOULANT DE SA PARTICIPATION

Il n'y a pas de bénéfice spécifique découlant de la participation de votre enfant à cette recherche. Toutefois, une meilleure connaissance du rôle de la faiblesse musculaire et des contractures pourra être obtenue par suite de cette recherche.

INCONVÉNIENTS PERSONNELS POUVANT DÉCOULER DE LA PARTICIPATION DE MON ENFANT

Il est possible que l'ensemble du processus d'évaluation entraîne une plus grande fatigue sur une courte période de temps. Il est prévu que des repos appropriés seront prévus pour réduire la fatigue associée au protocole. Il est entendu que la participation à ce projet ne fait courir, sur le plan médical, aucun risque que ce soit à mon enfant. Il est également entendu que sa participation n'aura aucun effet sur tout traitement médical auquel il serait éventuellement soumis.

On devra répondre, à ma satisfaction, à toute question que je poserai à propos du projet de recherche auquel j'accepte que mon enfant participe.

INDEMNITÉ COMPENSATOIRE

L'équipe de recherche remettra aux parents des participants la somme de 30\$/visite afin de pallier aux pertes et aux contraintes subies (ie. transport et repas).

ACCÈS AU DOSSIER DE MON ENFANT

Cette clause d'accessibilité au dossier médical n'est pas applicable pour l'évaluation des enfants normaux.

RETRAIT DE LA PARTICIPATION DE MON ENFANT

Il est entendu que la participation de mon enfant au projet de recherche décrit ci-dessus est tout à fait libre; il est également entendu que je pourrai, à tout moment, mettre un terme à sa participation sans que cela n'affecte les services de santé auxquels il a droit.

CONFIDENTIALITÉ

J'accepte que l'information recueillie puisse être utilisée pour fins de communication scientifique et professionnelle, et d'enseignement. Il est entendu que l'anonymat sera respecté à l'égard de mon enfant. Si les bandes vidéographiques devaient être utilisées à des fins de communication scientifique, une bande noire sera placée au niveau des yeux de mon enfant afin de conserver l'anonymat.


Tous les renseignements et données obtenus sur votre enfant dans le cadre de ce projet de recherche seront confidentiels, à moins d'une autorisation de votre part ou d'une exception de la loi. Pour ce faire, ces renseignements seront codés. Les dossiers sous étude seront conservés à l'Institut de réadaptation de Montréal.

Cependant, aux fins de vérifier la saine gestion de la recherche, il est possible qu'un représentant du partenariat de recherche sur les maladies neuro-musculaires et qu'un délégué du comité d'éthique de la recherche consultent les données de recherche et le dossier médical de votre enfant.

Les documents seront détruits 5 années après la fin de l'étude.

RESPONSABILITÉ DES CHERCHEURS

En cas de réactions défavorables résultant des traitements et des procédures requises par cette recherche, votre enfant recevra tous les soins que nécessite son état de santé et qui sont couverts par les régimes d'assurance hospitalisation et d'assurance maladie. Par ailleurs, si les chercheurs découvrent des problèmes de santé suite à leurs observations, ils vous en aviseront afin que vous preniez les mesures qui s'imposent.



En signant ce formulaire de consentement, vous ne renoncez à aucun de vos droits prévus par la loi ni à ceux de votre enfant. De plus, vous ne libérez pas les investigateurs et le promoteur de leur responsabilité légale et professionnelle advenant une situation qui causerait préjudice à votre enfant.

PERSONNES-RESSOURCES

Denis Gravel, Sylvie Nadeau et Nathaly Gaudreault peuvent être rejoints au Centre de recherche de l'Institut de réadaptation de Montréal, 6300, ave. Darlington, Montréal (Québec), H3S 2J4. Tél. : (514) 340-2078. Fax : (514) 340-2154. La Dre. Sylvie Houde, physiatre, peut-être rejointe à l'Institut de réadaptation de Montréal au (514) 340-2084.

Si vous avez des questions sur vos droits et recours ou sur votre participation à ce projet de recherche, vous pouvez communiquer avec Me Anik Nolet, coordonnatrice à l'éthique de la recherche des établissements du CRIR au (514) 527-4527 poste 2643 ou par courriel à l'adresse suivante : [REDACTED]

La conseillère à la clientèle à l'Hôpital Sainte-Justine peut-être rejointe au (514) 345-4749.

CONSENTEMENT ET ASSENTIMENT

On m'a expliqué la nature et le déroulement du projet de recherche. J'ai pris connaissance du formulaire de consentement et on m'en a remis un exemplaire. J'ai eu l'occasion de poser des questions auxquelles on a répondu. Après réflexion, j'accepte que mon enfant participe à ce projet de recherche et soit enregistré sur bande vidéographique. J'autorise l'équipe de recherche à consulter le dossier médical de mon enfant pour obtenir les informations pertinentes à ce projet.

Nom de l'enfant (Lettres moulées)

Assentiment de l'enfant (Signature)
(capable de comprendre la nature de ce projet)

Date _____

Assentiment verbal de l'enfant incapable de signer mais capable de comprendre la nature de ce projet : oui non _____

Nom du parent (Lettres moulées)

Consentement du parent, tuteur (Signature)

Date _____

FORMULE D'ENGAGEMENT DU CHERCHEUR OU DE LA PERSONNE QU'IL A DÉLÉGUÉE

Le projet de recherche a été décrit au participant et/ou à son parent/tuteur ainsi que les modalités de la participation. Un membre de l'équipe de recherche (chercheur ou infirmière de recherche) a répondu à leurs questions et leur a expliqué que la participation au projet de recherche est libre et volontaire. L'équipe de recherche s'engage à respecter ce qui a été convenu dans le formulaire de consentement.

Signature du chercheur ou
du délégué qui a obtenu le consentement

Date _____

Nom du chercheur ou ou du délégué et fonction (Lettres moulées)

Date _____

(À ÊTRE COMPLÉTÉ EN TROIS EXEMPLAIRES)

Formulaire de consentement pour participation à un projet de recherche n'impliquant ni prise de médicaments ou autres substances ni analyses de laboratoire (Sujet normal)

TITRE DU PROJET

Rôle des contractures lors de la marche des enfants atteints de dystrophie musculaire de Duchenne

Ce projet est subventionné dans le cadre d'un partenariat de recherche sur les maladies neuro-musculaires impliquant les Instituts de Recherche en santé du Canada, la Société canadienne de la SLA et l'Association Canadienne de la Dystrophie Musculaire.

RESPONSABLES

Denis Gravel, Ph.D., professeur titulaire, École de réadaptation, Université de Montréal.
Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (site Institut de réadaptation de Montréal)

Sylvie Nadeau, Ph.D., professeure agrégée, École de réadaptation, Université de Montréal.
Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (site Institut de réadaptation de Montréal)

Nathaly Gaudreault, M.Sc., étudiante au doctorat, École de réadaptation, Université de Montréal
Centre de recherche interdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (site Institut de réadaptation de Montréal)

Sylvie Houde, M.D., physiâtre, Hôpital Ste-Justine.

Denis Gagnon, Ph.D., professeur titulaire, Faculté d'éducation physique et sportive, Université de Sherbrooke

OBJECTIF DU PROJET

L'objectif visé par le présent projet est de déterminer la contribution respective de la faiblesse et des contractures à la limitation de la marche des enfants atteints de dystrophie musculaire.

NATURE DE LA PARTICIPATION DE MON ENFANT

La participation de votre enfant à cette étude n'affectera pas son état de santé. Pour compléter l'étude, il faudra prévoir deux visites d'environ 2h30, chacune au Laboratoire de pathokinésiologie de l'Institut de réadaptation de Montréal. La première visite inclura des mesures de la marche et des tests fonctionnels. Pour la marche, la position de repères placés sur votre enfant sera mesurée par un système d'analyse de mouvement à infrarouge et la marche de votre enfant enregistrée et analysée à l'aide d'un ordinateur. L'enregistrement de la marche de votre enfant sera également fait à l'aide d'une caméra vidéo. En même temps, les forces produites sous ses pieds seront mesurées par des plate-formes de force. Pour les tests fonctionnels, votre enfant aura à réaliser des épreuves telles le passage de la position assise à debout, la montée des escaliers et autres. Ces tests permettront de situer le niveau fonctionnel de votre enfant dans un groupe de sujets normaux. Les mesures de la force musculaire et de la souplesse des articulations seront évaluées grâce à un dynamomètre qui permet de mesurer la force des muscles de la jambe. Dans l'évaluation de la souplesse, le dynamomètre déplacera passivement les articulations dans les amplitudes permises. Comme il faut vérifier le relâchement des muscles durant ces tests, l'activité électrique des muscles sera captée par des électrodes placées sur la peau recouvrant les muscles. Lors de la deuxième visite, seule l'évaluation de la souplesse sera effectuée pour vérifier la reproductibilité des résultats de cette mesure entre les deux visites.

Aucune de ces mesures n'implique de piqûres ou autres mesures invasives. La participation de votre enfant étant volontaire, vous pourrez le retirer de l'étude en tout temps.



AVANTAGES PERSONNELS POUR MON ENFANT DÉCOULANT DE SA PARTICIPATION

Il n'y a pas de bénéfice spécifique découlant de la participation de votre enfant à cette recherche. Toutefois, une meilleure connaissance du rôle de la faiblesse musculaire et des contractures pourra être obtenue par suite de cette recherche.

INCONVÉNIENTS PERSONNELS POUVANT DÉCOULER DE LA PARTICIPATION DE MON ENFANT

Il est possible que l'ensemble du processus d'évaluation entraîne une plus grande fatigue sur une courte période de temps. Il est prévu que des repos appropriés seront prévus pour réduire la fatigue associée au protocole. Il est entendu que la participation à ce projet ne fait courir, sur le plan médical, aucun risque que ce soit à mon enfant. Il est également entendu que sa participation n'aura aucun effet sur tout traitement médical auquel il serait éventuellement soumis.

On devra répondre, à ma satisfaction, à toute question que je poserai à propos du projet de recherche auquel j'accepte que mon enfant participe.

INDEMNITÉ COMPENSATOIRE

L'équipe de recherche remettra aux parents des participants la somme de 30\$/visite afin de pallier aux pertes et aux contraintes subies (ie. transport et repas).

ACCÈS AU DOSSIER DE MON ENFANT

Cette clause d'accessibilité au dossier médical n'est pas applicable pour l'évaluation des enfants normaux.

RETRAIT DE LA PARTICIPATION DE MON ENFANT

Il est entendu que la participation de mon enfant au projet de recherche décrit ci-dessus est tout à fait libre; il est également entendu que je pourrai, à tout moment, mettre un terme à sa participation sans que cela n'affecte les services de santé auxquels il a droit.

CONFIDENTIALITÉ

J'accepte que l'information recueillie puisse être utilisée pour fins de communication scientifique et professionnelle, et d'enseignement. Il est entendu que l'anonymat sera respecté à l'égard de mon enfant. Si les bandes vidéographiques devaient être utilisées à des fins de communication scientifique, une bande noire sera placée au niveau des yeux de mon enfant afin de conserver l'anonymat.


Tous les renseignements et données obtenus sur votre enfant dans le cadre de ce projet de recherche seront confidentiels, à moins d'une autorisation de votre part ou d'une exception de la loi. Pour ce faire, ces renseignements seront codés. Les dossiers sous étude seront conservés à l'Institut de réadaptation de Montréal.

Cependant, aux fins de vérifier la saine gestion de la recherche, il est possible qu'un représentant du partenariat de recherche sur les maladies neuro-musculaires et qu'un délégué du comité d'éthique de la recherche consultent les données de recherche et le dossier médical de votre enfant.

Les documents seront détruits 5 années après la fin de l'étude.

RESPONSABILITÉ DES CHERCHEURS

En cas de réactions défavorables résultant des traitements et des procédures requises par cette recherche, votre enfant recevra tous les soins que nécessite son état de santé et qui sont couverts par les régimes d'assurance hospitalisation et d'assurance maladie. Par ailleurs, si les chercheurs découvrent des problèmes de santé suite à leurs observations, ils vous en aviseront afin que vous preniez les mesures qui s'imposent.



En signant ce formulaire de consentement, vous ne renoncez à aucun de vos droits prévus par la loi ni à ceux de votre enfant. De plus, vous ne libérez pas les investigateurs et le promoteur de leur responsabilité légale et professionnelle advenant une situation qui causerait préjudice à votre enfant.

PERSONNES-RESSOURCES

Denis Gravel, Sylvie Nadeau et Nathaly Gaudreault peuvent être rejoints au Centre de recherche de l'Institut de réadaptation de Montréal, 6300, ave. Darlington, Montréal (Québec), H3S 2J4. Tél. : (514) 340-2078. Fax : (514) 340-2154. La Dre. Sylvie Houde, physiatre, peut-être rejointe à l'Institut de réadaptation de Montréal au (514) 340-2084.

Si vous avez des questions sur vos droits et recours ou sur votre participation à ce projet de recherche, vous pouvez communiquer avec Me Anik Nolet, coordonnatrice à l'éthique de la recherche des établissements du CRIR au (514) 527-4527 poste 2643 ou par courriel à l'adresse suivante : [REDACTED]

La conseillère à la clientèle à l'Hôpital Sainte-Justine peut-être rejointe au (514) 345-4749.

CONSENTEMENT ET ASSENTIMENT

On m'a expliqué la nature et le déroulement du projet de recherche. J'ai pris connaissance du formulaire de consentement et on m'en a remis un exemplaire. J'ai eu l'occasion de poser des questions auxquelles on a répondu. Après réflexion, j'accepte que mon enfant participe à ce projet de recherche et soit enregistré sur bande vidéo graphique. J'autorise l'équipe de recherche à consulter le dossier médical de mon enfant pour obtenir les informations pertinentes à ce projet.

Nom de l'enfant (Lettres moulées)

Assentiment de l'enfant (Signature)
(capable de comprendre la nature de ce projet)

Date _____

Assentiment verbal de l'enfant incapable de signer mais capable de comprendre la nature de ce projet : oui non _____

Nom du parent (Lettres moulées)

Consentement du parent, tuteur (Signature)

Date _____

FORMULE D'ENGAGEMENT DU CHERCHEUR OU DE LA PERSONNE QU'IL A DÉLÉGUÉE

Le projet de recherche a été décrit au participant et/ou à son parent/tuteur ainsi que les modalités de la participation. Un membre de l'équipe de recherche (chercheur ou infirmière de recherche) a répondu à leurs questions et leur a expliqué que la participation au projet de recherche est libre et volontaire. L'équipe de recherche s'engage à respecter ce qui a été convenu dans le formulaire de consentement.

Signature du chercheur ou
du délégué qui a obtenu le consentement

Date _____

Nom du chercheur ou ou du délégué et fonction (Lettres moulées)

Date _____

(À ÊTRE COMPLÉTÉ EN TROIS EXEMPLAIRES)

Annexe 4 : Déclaration des coauteurs

Annexe 5 : Preuve de soumission et d'acceptation pour publication d'articles

Yahoo! Québec Mon Yahoo! Courriel

Recherche:

Rechercher

Bienvenue, nathalygaudreault
[Fermer la session, Infos Compte][Accueil](#) [Courriel](#) - [Aide](#)[Courriel](#) [Adresses](#) [Agenda](#) [Bloc-notes](#)[Options](#)[Lire](#)[Écrire](#)[Recherche Courriel](#)[Recherche sur le Web](#)

Dossiers

[\[Ajouter - Modifier\]](#)

Boîte de réception

Brouillons

Envoyés

Spams [\[Vider\]](#)Corbeille [\[Vider\]](#)Mes dossiers [\[Masquer\]](#)[Articles](#)[Condo](#)[Post doc](#)[Université de S...](#)[courriels à con...](#)

Raccourcis de recherche

[Mes photos](#)[Mes pièces jointes](#) [Accédez à vos courriels de toute page Web](#) [Couchez-vous moins niaisieux !](#) [Partagez vos photos](#)[Précédent](#) | [Suivant](#) | [Retour aux messages](#)[Supprimer](#)[Répondre](#)[Faire suivre](#)[Pourriel](#)[Déplacer...](#)Ce message n'a pas de drapeau. [\[Ajouter un drapeau - Marquer comme non lu\]](#)[Version imprimable](#)

Date : Fri, 21 Sep 2007 08:18:53 -0400 (EDT)

De : [Ajouter au carnet d'adresses](#)

À :

Objet: Developmental Medicine & Child Neurology - Decision on Manuscript ID DMCN-OA-07-05-0069

21-Sep-2007

Dear Dr Gaudreault:

Thank you very much for offering your paper Manuscript ID DMCN-OA-07-05-0069 entitled "Gait parameter comparison of Duchenne muscular dystrophy children to control subjects walking at natural and slow velocities" for possible publication in Developmental Medicine & Child Neurology. We have now received our referees' opinions, which are copied at the bottom of this e-mail, and read and discussed your paper ourselves.

As you see our referees, like us, feel that the topic you address is important and that your data is interesting, but they have also raised a number of major concerns which need to be answered before we could consider accepting the paper. Among others both query the need for the control group and ask about table 1. From my perspective there are more figures and tables than we normally accept, which needs justifying, and I also need to know what new information this adds to what is already known and what the clinical implications are. If you are willing to address these issues in a revised version, I would be happy to look at it again. This does not mean that I am promising acceptance and we would probably need to re-referee any revision, which would also need a statistical opinion before it could be accepted.

You will be unable to make your revisions on the originally submitted version of the manuscript. Instead, please save your manuscript to your computer and then revise it using a word processing program to highlight the changes within the document, by using the track changes mode in MS Word or by using bold or colored text. Also before sending in your revision please would you mind checking the Wiley-Blackwell Author Services site: <http://www.blackwellpublishing.com/author/>, in particular the link that tells you how to optimize your article for search engines: "optimize your manuscript before submission".

Once the revised manuscript is prepared, please upload and submit it through your Author Center. If there are any difficulties with this please contact our office for help on .

When submitting your revised manuscript, please include your response to the comments made by the reviewers in the space provided. You can use this space to document any changes you make to the original manuscript. Please be as specific as possible in your response to the reviewers.

IMPORTANT: Your original files are available to you when you upload your revised manuscript. Please delete any redundant files before completing the submission.

Please upload your revised manuscript as soon as possible. If it is not possible for you to submit your revision within three months, we may have to consider your paper as a new submission, but if you need longer please let us know and tell us why.

Once again, thank you for offering your manuscript to Developmental Medicine & Child Neurology. I hope this will help you to revise and resubmit your manuscript.

With best wishes
Yours sincerely,

Yahoo! Québec Mon Yahoo! Courriel

Recherche:

Rechercher

YAHOO! COURRIEL
ClassiqueBienvenue, **nathalygaudreault**
[Fermer la session, Infos Compte][Accueil Courriel](#) - [Aide](#)**Courriel** Adresses Agenda Bloc-notes

Options

Lire

Écrire

Recherche Courriel

Recherche sur le Web

Dossiers


[Ajouter - Modifier]

[Boîte de réception](#)[Brouillons](#)[Envoyés](#)[Spams](#) [Vider][Corbeille](#) [Vider]

Mes dossiers [Masquer]

[Articles](#)[Condo](#)[Post doc](#)[Université de S...](#)[courriels à con...](#)

Raccourcis de recherche

[Mes photos](#)[Mes pièces jointes](#) [Accédez à vos courriels de toute page Web](#) [Couchez-vous moins niais !](#) [Partagez vos photos](#)Précédent | [Suivant](#) | [Retour aux messages](#)

Supprimer

Répondre

Faire suivre

Pourriel

Déplacer...

Ce message n'a pas de drapeau. [Ajouter un drapeau - Marquer comme non lu] [Version imprimable](#)

Date : Tue, 18 Sep 2007 10:10:24 +0100 (GMT+01:00)

De : "Author Services" <authorsupport@elsevier.com>  [Ajouter au carnet d'adresses](#)

À :

Objet:  Article tracking [JJEK_823]

Article title: Evaluation of plantar flexion contracture contribution during the gait of children with Duchenne muscular dystrophy
Reference: JJEK823

Journal title: Journal of Electromyography and Kinesiology

Corresponding author: Dr. Nathaly Gaudreault

First author: Dr. Nathaly Gaudreault

Received at Editorial Office: 12-JUN-2007

Article revised: 5-SEP-2007

Article accepted for publication: 6-SEP-2007

Expected dispatch of proofs: 9-OCT-2007

The expected dispatch date of your proofs will be 9-OCT-2007. Please note this date is only provided as a guide: it may change due to delays in the production process.

When you receive the proofs please use it to check the typesetting and editing, as well as the completeness and correctness of the text, tables and figures. Changes to the article as accepted for publication will not be considered. You may also be asked to validate any questions that have arisen during the preparation of your proofs and these are included in a "query form" which is sent along with the proofs.

More detailed information will follow when you receive the proofs.

>>> Helping you get published - <http://www.elsevier.com/authors> <<<

This e-mail has been sent to you from Elsevier B.V., Radarweg 29, 1043 NX Amsterdam, The Netherlands. To ensure delivery to your inbox (not bulk or junk folders), please add authorsupport@elsevier.com to your address book or safe senders list.

For all enquiries, problems or suggestions regarding this service, please contact <mailto:authorsupport@elsevier.com>.

Copyright (c) 2007 Elsevier B.V. All rights reserved. Please read our privacy policy at <http://www.elsevier.com/privacypolicy>.

[T-16-v6.0]

Supprimer

Répondre

Faire suivre

Pourriel

Déplacer...

Précédent | [Suivant](#) | [Retour aux messages](#)[Enregistrer le texte du message](#) | [En-tête complet](#)

Lire

Écrire

Recherche Courriel

Recherche sur le Web

**Annexe 6 : Permissions pour l'insertion d'articles publiés
dans la thèse**



Begell house, inc.
50 Cross Highway
Redding, CT 06896

July 11, 2007

Nathaly Gaudreault, M.Sc., pht
CRIR
Site de l'Institut de réadaptation de Montréal
6300 ave. Darlington
Montréal, (Qc) H3S 2J4 Canada
Dear,

Permission for the following:

Motor function in Duchenne Muscular dystrophy Children : A Review of the Literature". Published by Begell House Inc., in **Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine**, 2005,17(3):231-248, by Nathaly Gaudreault, Denis Gravel, Sylvie Nadeau et Sylvie Houde

Purposed Use: To be used as part of your Thesis
Editor: Nathaly Gaudreault
Year of Publication: 2007
Print Run:
Publisher:

As per your email, we hereby grant you permission to reproduce the aforementioned at no charge subject to the following conditions:

- 1 - If any part of the material to be used (for example, figures) has appeared in our publication with credit or acknowledgement to another source, permission must also be sought from that source. If such permission is not obtained then that material may not be included in your publication/copies.
- 2 - Suitable acknowledgement to the source must be made, either as a footnote or in a reference list at the end of your publication, as follows:
"Reprinted from Publication title, Volume number, Author(s), Title of article, Page Nos., Copyright (Year), with permission from Begell House, Inc.
- 4 - Reproduction of this material is confined to the purpose for which permission is hereby given.

Yours sincerely

Vicky Lipowski
Production Manager

